

El triángulo de Koch en el contexto de la malformación de Ebstein

Robert H. Anderson

Unidad de Cardiología. Instituto de Salud Infantil. University College. Londres. Reino Unido.

En este número de REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA Sánchez-Quintana et al¹ presentan otro magnífico estudio morfológico de características cardíacas que tienen trascendencia clínica. Tal como es de prever teniendo en cuenta sus trabajos anteriores, las ilustraciones son de extraordinaria calidad, con excepcionales fotografías de microscopía electrónica que complementan las imágenes histológicas.

Según explican los autores, el corazón que aportó el fenotipo de la lesión que ahora se conoce como malformación de Ebstein procedía de un adulto joven. Ese varón joven fue ingresado el 28 de junio de 1864 en el Departamento de Medicina de Breslau, Prusia (actualmente Wrocław, en Polonia). El paciente, que se llamaba Joseph Prescher, presentaba una profunda cianosis, con múltiples ruidos cardíacos originados en la malformación cardíaca. Lamentablemente, el paciente falleció a los 10 días de su ingreso. Wilhelm Ebstein, a la sazón un joven médico ayudante, registró los resultados de la autopsia, y su descripción contó con las magníficas ilustraciones del Dr. Weiss². En el corazón de Joseph Prescher, la valva septal de la válvula tricúspide deformada estaba representada por una excrecencia fibrosa. Según la descripción de Ebstein tenía el tamaño de una moneda de *drei groschen*, que se utilizaba en esa época en Prusia. Esta descripción se ha interpretado posteriormente, en diversas traducciones de la publicación original, como correspondiente a un *quarter* (moneda de 25 centavos de dólar), un *nickel* (moneda de 5 centavos de dólar) o un *dime* (moneda de 10 centavos de dólar). Estas posibles diferencias reflejan casi con seguridad los efectos de la inflación, y no cambios del tamaño de la excrecencia anormal.

VÉASE ARTÍCULO EN PÁGS. 660-7

Correspondencia: Prof. R.H. Anderson.
60 Earlsfield Road. London SW18 3DN. Reino Unido.
Correo electrónico: r.anderson@ich.ucl.ac.uk

Full English text available from: www.revespcardiol.org

Las observaciones fenotípicas descritas por Ebstein fueron el desplazamiento de la inserción de la valva mural de la válvula tricúspide, junto con los restos de la valva septal, alejados de la unión auriculoventricular. Las ilustraciones del Dr. Weiss muestran claramente que el orificio de ojo de cerradura estrechado de la válvula anormal está desplazado hasta apuntar hacia el infundíbulo ventricular derecho. Posteriormente, estos cambios se han interpretado generalmente como indicio de un desplazamiento «hacia abajo», pero esto no es más que una muestra del lamentable hábito de los morfólogos, entre los que me incluyo, de extraer el corazón del cuerpo y describirlo como si estuviera colocado sobre su vértice. En realidad, en la malformación de Ebstein hay un desplazamiento rotacional de la inserción de la válvula derecha anormal, de tal manera que generalmente se cierra con una doble hoja en vez de con tres hojas³. Por fortuna, Sánchez-Quintana et al evitan el error de una descripción inapropiada y fotografían acertadamente sus piezas macroscópicas con la orientación adecuada⁴, aun cuando continúan ilustrando sus observaciones histológicas «a lo San Valentín».

Sánchez-Quintana et al, pues, muestran de manera exquisita cómo la situación normal esperada de la inserción de la valva septal de la válvula tricúspide está representada en los corazones anormales por un soporte fibroso. Sin embargo, están equivocados al señalar que hay una reducción del tamaño del tabique auriculoventricular muscular en la malformación de Ebstein. En realidad, no hay un tabique auriculoventricular verdadero en el corazón normal. El área que ellos destacan que ocupa una posición horizontal más que vertical puede describirse mejor como el *sandwich* muscular auriculoventricular⁵. Como puede apreciarse en la figura 1A de su artículo¹, una extensión superior del surco auriculoventricular inferior se interpone entre las masas musculares auricular y ventricular en esta área, alcanzando por la parte superior la altura del cuerpo fibroso central. La arteria que irriga el nódulo auriculoventricular se extiende a través de este espacio piramidal inferior; la anatomía de esta zona crucial ha sido descrita anteriormente por el propio Sánchez-Quintana en un trabajo con un grupo de

colaboradores entre los que me encontraba yo mismo⁶. No obstante, como puede observarse en la figura 1 del trabajo actual¹, si se considera desde la perspectiva de las presiones, sí existe un tabique auriculoventricular muscular en el contexto de la malformación de Ebstein. Esta área está unida al ventrículo derecho por la cresta fibrosa por un lado y mediante la inserción de la valva septal de la válvula tricúspide, desplazada rotacionalmente, por el otro. Anatómicamente, claro está, forma parte del tabique ventricular muscular, puesto que, como describen Sánchez-Quintana et al, la unión auriculoventricular está indicada por el soporte fibroso. No obstante, en términos fisiológicos, esta parte del tabique muscular puede considerarse auriculoventricular, al estar interpuesta entre el componente auricularizado del tabique ventricular derecho y el ventrículo izquierdo. La zona se aprecia bien en las ilustraciones aportadas de tres corazones de autopsias¹.

Aparte de este pequeño solecismo, la descripción proporcionada por Sánchez-Quintana et al está bien elaborada¹. Debiera ser útil para aclarar la morfología del triángulo de Koch a quienes in-

tentan producir una ablación de arritmias en el contexto de la malformación de Ebstein.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez-Quintana D, Picazo-Angelín B, Cabrera A, Murillo M, Cabrera JA. El triángulo de Koch y nodo AV en la anomalía de Ebstein: implicaciones en la ablación con catéter. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63:660-7.
2. Ebstein W. Ueber einen sehr seltenen Fall von Insuffizienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. *Arch fur Anat u Physiol.* 1866;33:238-54.
3. Schreiber C, Cook A, Ho SY, Augustin N, Anderson RH. Morphologic spectrum of Ebstein's malformation: revisitation relative to surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:148-55.
4. Cook AC, Anderson RH. Attitudinally correct nomenclature. *Heart.* 2002;87:503-6.
5. Anderson RH, Ho SY, Becker AE. Anatomy of the human atrioventricular junctions revisited. *Anat Rec.* 2000;260:81-91.
6. Sánchez-Quintana D, Ho SY, Cabrera JA, Farré J, Anderson RH. Topographic anatomy of the inferior pyramidal space: Relevance to radiofrequency catheter ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2001;12:210-7.