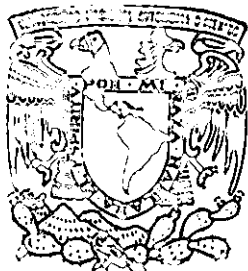


11237



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI  
HOSPITAL DE PEDIATRIA

43

DIVISION DE ESPECIALIZACION  
COMISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
J. N. A. D.  
DE VENTRICULO IZQUIERDO  
DESCRIPCION CLINICA Y  
PATOLOGICA DE 5 CASOS

T E S I S

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN  
PEDIATRIA MEDICA

P R E S E N T A :

DRA. FANNY DELGADO MERINO

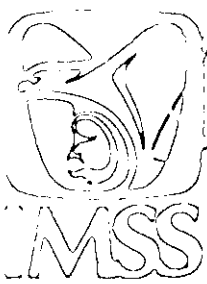
*Fanny*

TUTOR: DR. RAFAEL PARRA BRAVO.

ASESORAS CLINICAS: DRA. LUISA BEIRANA PALENCIA.

DRA. GEORGINA SCIORDIA REYES.

MEXICO, D. F.



*[Handwritten signature]*

*[Handwritten signature]*

4507  
2001



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# TESIS CON FALLA DE ORIGEN

## **DEDICATORIAS:**

### **DANIELA:**

**Calificación constante en mi vida, gracias a tu comprensión, paciencia, amor y cariño que han sido siempre la razón y esencia de mi superación.**

### **NIEDA:**

**Mi mejor amiga, la mejor madre del mundo, mi brazo derecho; por tus consejos, rezos y el cuidado de lo que más amo, gracias por tanto y por todo.**

### **ARCANDO:**

**Por su inquebrantable amor a la medicina y enseñanza a amarla, por los valores y principios que cambió en mí, por haber sido el mejor y más complaciente de los padres.**

### **RAKULFO:**

**Por tu apoyo incondicional, nobleza y amor que siempre me brindas, por tu calidad humana y gran espíritu, gracias por la oportunidad y tiempo de espera.**

### **ARCANDO Y ALBERTO:**

**Mis hermanos, por enseñarme que el bien siempre se paga con bien, por creer en mí, en mis anhelos y sueños, por consentirme y aguantarme.**

### **CONCHA Y CELIA:**

**Tía y prima incomparables, a las palabras de aliento y fé que depositaron en mí.**

### **DR. OMAR MORALES CARBAJAL:**

**Quien me enseñó a amar a la pediatría, mi maestro y amigo, por enseñarme el equilibrio entre el excelente profesional y la calidad humana.**

### **DR. RAFAEL PIZA BERNAL:**

**Por sus consejos y tiempo brindado, por enseñarme la filosofía de la vida, cuyo liderazgo y don de gentes es un ejemplo a seguir.**

**DR. RICARDO MIRAS MARTIN:**

Excelente internista, gracias por creer en mí y haber depositado su confianza en este proyecto.

**DR. RAFAEL PARRA BRAVO:**

Por ser amigo y gran profesional, el apoyo y confianza.

**DR. RAUL HUBERTO GARC FLORES:**

No por ser el último, el menos importante, cierro con broche de oro mis dedicaciones; con toda mi admiración, orgullo y especialmente mi agradecimiento infinito a tu apoyo, consejos, "durasas" y a todos y todas y a cada uno de los momentos que me brindaste y cuya comprensión hizo posible ver mi sueño realizado.

## INDICE.

RESUMEN	1
ANTECEDENTES	2 - 4
OBJETIVOS	5
MATERIAL Y METODOS	6
CRITERIOS DE SELECCION	6
DEFINICION DE VARIABLES	6
HALLAZGOS CLINICOS	7
HALLAZGOS RADIOLOGICOS	8
HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS	9-10
HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS	11-12
HALLAZGOS HEMODINAMICOS	13
HALLAZGOS ANATOMOPATOLOGICOS	14
RESULTADOS	15
DISCUSION	16-17
CONCLUSIONES	18
ANEXOS	19-21
TABLAS	22-24
FIGURAS	25-31
BIBLIOGRAFIA	32

## RESUMEN:

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es el término usado para describir una falla anatómica, que consiste en el infradesarrollo de las estructuras izquierdas del corazón y cuya forma más común es la atresia cónica y/o estenosis mitral, asociando a su vez hipoplasia de la aorta ascendente y arco aórtico. El síndrome es una de las cardiopatías más comunes, en la cual solo existe desarrollo de un solo ventrículo. Se considera la 6<sup>a</sup> malformación congénita del recién nacido, así como 15-20% de las muertes durante la etapa neonatal.

El objetivo del estudio es el de reportar el comportamiento clínico del Síndrome de Ventrículo izquierdo hipoplásico en la etapa neonatal para establecer pautas clínicas de diagnóstico temprano y tratamiento oportuno.

Para tal efecto, se revisaron en forma retrospectiva los expedientes clínicos de 5 casos con diagnóstico anatómopatológico del Sx. de ventrículo izquierdo hipoplásico en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI que se presentaron durante un periodo de 6 años, analizando los datos clínicos de gabinete y estudio postmórtem.

La edad de los pacientes al ingreso fué en promedio de 2 días (2-4 días) con predominio del sexo masculino con una relación de 1.5:1 con el femenino y peso promedio de 2,400 gr (800-4100 gr). No se encontraron datos perinatales de importancia en ninguno de los casos. Los diagnósticos a su ingreso fueron: Síndrome de dificultad respiratoria, sepsis y cardiopatía congénita. La edad de inicio de los síntomas, fué en promedio de 28 horas (2-94 hrs); los principales síntomas fueron dificultad respiratoria, datos de falla cardíaca y cianosis; el promedio de vida fué de 10 días (2-18 días). Los estudios de gabinete mostraron por radiología, cardiomegalia de grado variable (3 casos) y datos ecocardiográficos de atresia aórtica y estenosis mitral (2 casos). El tratamiento de estos pacientes fué a base de apoyo con inotrópicos, furosemida y asistencia mecánica a la ventilación. Ninguno recibió manejo con protaglandina E1.

De los hallazgos anatómopatológicos, el subtipo anatómico más frecuente fué la atresia cónica en el 80% de los casos, siguiendo la atresia mitral y la estenosis mitral (40%), la comunicación interauricular y el conducto arteriico permeable se observó en el 80 % de los casos estudiados y la comunicación interventricular y el cegado de la aorta hipoplásica solo en el 40%, la hipoplasia de la aorta ascendente se reportaron en 3 casos (60%) La causa del fallecimiento fué choque cardiogénico en todas las pacientes.

Dada la presentación de la patología es necesario que en todo recién nacido sin antecedentes perinatales de importancia, cianóticos y que manifiesta datos de falla cardíaca, falla respiratoria, cianosis e hipoxemia en etapas tempranas, así como manifestaciones progresivas de bajo gasto, debe hacerse sospechar esta patología. Con el apoyo de estudios de gabinete específicamente ecocardiograma es posible realizar diagnóstico temprano para establecer el tratamiento quirúrgico oportuno.

## ANTECEDENTES.

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico es el término usado para describir el espectro de una malformación cardíaca congénita que tiene en común varios grados de infra-desarrollo de las estructuras izquierdas del corazón. La falla anatómica central, en la forma más común del síndrome, es la presencia de atresia de la válvula aórtica, resultando con hipoplasia de la aorta ascendente y arco aórtico. El ventrículo izquierdo se encuentra hipoplásico o ausente. (1)

En los pacientes que cursan con atresia de la válvula aórtica puede existir también la atresia o estenosis de la válvula mitral. El flujo sistémico sanguíneo es mantenido por el ventrículo derecho, vía la arteria pulmonar y un conducto arterioso permeable. (1)

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico es una de las malformaciones cardíacas congénitas en la cual está hoy desarrollado de un solo ventrículo. Se considera la 4ta. malformación congénita presente en la infancia y representa el 7.5% de la enfermedad cardíaca congénita en el recién nacido y el 15-25% de las muertes durante la 1era semana ó mes de vida. (2)

De acuerdo a los resultados de los estudios realizados por el programa de niños cardiopatas de Nueva Inglaterra existe una prevalencia del 0.164/1000 nacidos vivos, el estudio de Baltimore-Washington reporta 0.237/1000 nacidos vivos. En México no conocemos la prevalencia existente de esta patología. (2)

En relación a su morfogenética aún es desconocida pero al parecer se trata de genopatía autosómica recesiva, asociándose con Sx. Turner, trisomía 18, alteraciones del SNC como holoprosencefalia (2%) y ausencia del cuerpo calloso (7%). (1)

Netovitz reporta en una serie de necropsias de niños con esta patología realizada en el Hospital del Niño de Filadelfia y en el Hospital de la Universidad de Pennsylvania en un periodo de 11 años, asociación de Sx. VI Hipoplásico con trisomía 18, trisomía 13, trisomía 21, Sx. de Turner, Sx. de Smith-Lemli-Opitz, Sx. de Apert y Sx. de Holt-Oram, concluyendo que aproximadamente el 28% de su serie cursan con desórdenes genéticos subyacentes. (3)

En estudios anatómopatológicos se subcategorizan 4 subtipos anatómicos basados en la morfología de las válvulas del corazón izquierdo: 1.- atresia aórtica y mitral, 2.- atresia aórtica y mitral, 3.- atresia aórtica y estenosis mitral y 4.- estenosis aórtica y atresia mitral. Asociándose a la atresia aórtica, a mayor severidad de la hipoplasia de la aorta ascendente con la cual se encuentra asociada esta patología demostrando un diámetro de aorta ascendente con atresia aórtica de 2.5 mm mientras que con la estenosis aórtica es de 4 - 5 mm. El arco de la aorta es hipoplásico o bien puede estar interrumpido, estos pacientes cursan con conducto arterioso permeable y un foramen oval restrictivo, así mismo se reporta que tanto el aorta y ventrículo izquierdo se encuentran pequeños y con datos de fibroelastosis. Se asocia a este padecimiento a otras malformaciones cardíacas tales como la conexión total anómala de venas pulmonares, atresia del seno coronario, atresia pulmonar, canal comunicante ventricular completo entre aórtica, así mismo Sahuor y colaboradores reportan que las arterias coronarias se encuentran estenosadas en el 50% de los pacientes en el subgrupo con atresia aórtica y estenosis mitral, por otro lado las anomalías coronarias son raras en pacientes con atresia aórtica y atresia mitral. (4)

El reporte del Programa regional de cardiopatías infantiles de Nueva Inglaterra revela que la gran mayoría de los pacientes que padecen esta enfermedad, son pacientes de término, eutróficos, sin antecedentes perinatales de importancia, con adecuado Apgar y sin datos de hipoxia perinatal. (5)

La evolución de estos pacientes es fatal, observándose que mueren durante los 1eros días o semanas de nacidos esta coincidiendo con el cierre del conducto arterioso ó comunicación interauricular restrictiva; el curso es malo con decompensación



hemodinámica cava, con datos de falla cardíaca y galope en el 60% de los casos, hepatomegalia e ingurgitación yugular, dificultad respiratoria cava, acidoosis metabólica, hipercalemia, cianosis con hipoxemia cava y la consiguiente hipoperfusión cerebral desencadenando la muerte por colapso cardiovascular. (6)

Los hallazgos radiológicos, reportados por Folger demuestró, que estos pacientes presentan cardiomegalia de grados variables y datos de edema pulmonar, (7); electrocardiográficamente según lo reportado por Van Rueden, el 53% presentan datos de hipertrofia ventricular derecha, con eje hacia la derecha entre  $+120^\circ$  y  $+100^\circ$ , crecimiento normal del dextro con P acuminada e isquemia miocárdica con depresión del segmento S-T principalmente este último hallazgo en niños con cierre del conducto arterioso. (8)

El diagnóstico puede hacerse por ultrasonido prenatal aproximadamente a las 18-18 semanas de gestación, reportado Allan y colaboradores en una serie de 6000 embarazos de alto riesgo en lo cual, describen a idéntica, la pobre contractilidad del ventrículo izquierdo a las 22 semanas de gestación, con posterior estudio a las 32 semanas demostrando que el ventrículo no crecía. El diagnóstico prenatal es un hallazgo. (9)

El examen físico de un neonato con dificultad respiratoria cava, con cianosis y grados variables de colapso cardiovascular, se es adecuado para el diagnóstico, el estudio de gabinete de mayor resolución para efectuar el diagnóstico, es la ecocardiografía, por la excelente definición que aporta demostrando el conducto arterioso permeable en el 80% de los casos, así como la morfología del ventrículo izquierdo, lo cual es de particular importancia para el tratamiento quirúrgico de estos pacientes. (4)

El cateterismo cardíaco es un estudio que se usa en circunstancias excepcionales por el daño que se puede tener sobre el conducto arterioso. (4)

El manejo médico consiste en mantener equilibrio ácido-base, estabilidad hemodinámica con apoyo de aminas y conservar permeable el conducto arterioso a base de infusión de prostaglandina E<sub>1</sub> y en su caso ventilación mecánica. (4). Por lo que estos pacientes cuentan con 3 opciones de manejo, 1.- de soporte, 2.- con reconstrucción quirúrgica en dos tiempos y 3.- trasplante cardíaco (10)

Hacia más de 30 años Lov describió un grupo de corazones con hipoplasia ventricular izquierda y disminución del tracto de salida, más tarde en los '70s no existía aún, una técnica quirúrgica adecuada para este tipo de pacientes que curaban en forma temprana con datos de falla cardíaca y respiratoria muriendo durante el 1er mes de vida extraterina; apareciendo en 1983 una técnica quirúrgica innovadora concebida y conducida por Norwood y sus colegas, la cual consiste en dos fases: la primera fase paliativa y con una segunda fase, la cual es la técnica de Fontan modificada. (2)(11)

Apareciendo más tarde una innovación por Bailey y Lema dando estos los pioneros del alotrasplante de corazón en recién nacidos con Su. de ventrículo izquierdo hipoplásico. (12)(13)

Dado que esta anomalía cardíaca es fatal sin manejo quirúrgico se contemplan contraindicaciones para su realización en pacientes con serias anomalías congénitas y con gran prematuro (menos de 34 semanas) y con peso bajo (menos de 2000 gr), estas dos últimas no son absolutas.

Jordan y colaboradores reportan una serie de 25 neonatos con cirugía reconstructiva (1ra fase) en la cual presentan una mortalidad del 24% en el posoperatorio inmediato y 40% en el posoperatorio mediano, coincidiendo con lo reportado por Pigoñ y Melianas, siendo las causas más frecuentes de fallecimiento la insuficiencia coronaria, sepsis, hipoxia, falla renal y hemodinámica. (14). La cirugía en estos pacientes se clasifica en 3 fases de reconstrucción, en las cuales dos son cirugías paliativas y la tercera es correctiva, las cuales consisten en lo siguiente:

1era. fase paliativa:

1.- Septectomía atrial

2.- Anastomosis proximal de la arteria pulmonar con la aorta con aumento del arco aórtico.

3.- Cortocircuito aortopulmonar

Edad:

1-30 días

2da fase paliativa

4-10 meses

**Fistula tipo Glenn bidireccional ó HemiFontan****3era fase correctiva  
Fontan completa****18-24 meses**

Los análisis preliminares sugieren que los sobrevivientes a los que mejor les fué en la 1era fase, con aquellos que presentaron estenosis mitral y aórtica en relación con aquellos que tuvieron estenosis mitral y aórtica, el grupo con estenosis aórtica y estenosis mitral tienen más riesgo de muerte. (14)

**OBJETIVO:** Describir los datos clínicos y hallazgos patológicos en pacientes portadores del Síndrome de Ventriculo Izquierdo Hipoplásico.

**OBJETIVOS ESPECÍFICOS:**

- 1.- Describir la evolución clínica de niños con Síndrome de Ventriculo Izquierdo Hipoplásico
- 2.- Descripción de los hallazgos ecocardiográficos en esta entidad.
- 3.- Descripción de los hallazgos anatómopatológicos de esta entidad

## MATERIAL Y METODOS:

**LUGAR:** El estudio se realizó en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano del Seguro Social, de la Ciudad de México, D.F., en los departamentos de Cardiología y Anatomía Patológica.

**DISEÑO:** Reporte de casos.

**GRUPO DE ESTUDIO:** Se incluyeron a todos los pacientes con diagnóstico patológico de Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico, con edades comprendidas desde el nacimiento hasta el año de edad, captados del 26/04/89 al 31/12/93 en el Hospital de Pediatría del C.M.N. S. XXI del IMSS.

### CRITERIOS DE SELECCION:

#### CRITERIOS DE INCLUSION:

- 1.- Pacientes con diagnóstico de Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico establecido por anatomía patológica.
- 2.- Pacientes que cuenten con expediente clínico completo.

#### CRITERIOS DE EXCLUSION:

- 1.- Pacientes que no cuenten con expediente clínico completo.
- 2.- Pacientes que no cuenten con expediente anatómopatológico completo.

## DEFINICION DE VARIABLES:

### VARIABLE INDEPENDIENTE:

**EDAD:** Variable de intervalo o continua, la cual se define como el tiempo real transcurrido desde el nacimiento del sujeto en estudio al momento del diagnóstico de la enfermedad y se expresó en días para los recién nacidos, meses y días para los lactantes.

**Recién nacido:** Desde el nacimiento hasta los 28 días de edad.

**Lactantes:** Desde los 28 días de edad hasta los 18 meses de edad.

**SEXO:** Variable discreta nominal o dicotómica, se refiere a la condición orgánica de acuerdo a sus características fenotípicas que distinguen a la mujer del hombre. Se expresó como femenino o masculino.

**VARIABLE DEPENDIENTE: SINDROME DE VENTRICULO IZQUIERDO HIPOPLASICO.**

**CARACTERISTICAS DIAGNOSTICAS MEDIANTE:**

**A. HALLAZGOS CLINICOS.**

**MANIFESTACIONES CLINICAS.** Variable ordinal y que comprendió los signos y síntomas, presentados por el paciente desde el inicio de la enfermedad y que fueron consignados en el expediente clínico al momento de realizar el estudio, las manifestaciones clínicas consideradas fueron:

**CIANOSIS:** Coloración azulada de piel y mucosas ocasionada por oxigenación insuficiente de la sangre, con saturación menor del 80%.

**SOPLOS:** Fenómenos acústicos audibles con estetoscopio o sin él, en el corazón y vasos periféricos, que en la mayoría de los casos nos traducen alguna lesión patológica o son funcionales cuando hay ausencia de daño orgánico. Para fines de la investigación interesan los de origen cardíaco y de estos últimos los sistólicos (proto, meco, tete y holodistólicos) y diastólicos (proto, meco, tete y holodistólicos).

**HEPATOMEGALIA:** Aumento de volumen del hígado por congestión sanguínea en los sinusoides hepáticos, debido a insuficiencia cardíaca, y para fines del estudio es considerado como presente a más de 2 cm. del borde costal derecho ó ausente de 2 cm ó menos del borde costal derecho.

**HIPOTENSION:** Disminución de los rangos normales de la tensión arterial de acuerdo a la edad que se estudia, considerándose presente cuando la tensión arterial media era menor de 90 mmHg.

**INSUFICIENCIA CARDIACA:** Discrepancia entre las necesidades metabólicas de oxígeno y la capacidad del corazón para aportarlas.

**TANICARDIA:** Es el aumento de la frecuencia cardíaca arriba de los rangos normales de acuerdo a la edad que se estudia.

**SINDROME DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA:** Es la incapacidad del aparato respiratorio de mantener la homeostasis del intercambio gaseoso (O<sub>2</sub> y CO<sub>2</sub>) de acuerdo a las necesidades del organismo, siendo las manifestaciones respiratorias las siguientes, polipnea, taquipnea, sibilos nasales, tirso intercostales, retracción xifoidea, disociación (tra-coarbémina), quejido espiratorio.

### B. HALLAZGOS RADIOLOGICOS.

Variable ordinal, que se refiere a una fotografía del tórax cardiopulmonar y órganos adyacentes en una película concibida por medio de rayos X, estando el paciente en decúbito dorsal, con la pared posterior del tórax pegada a la película y en inspiración forzada y sin movimiento respiratorio al momento del disparo del rayo, la distancia entre el tubo disparador del rayo y la película concibida por lo general es de 72 pulgadas. La radiografía de tórax así registrada como normal ó anormal.

En este estudio se busca intencionalmente cardiomegalia (crecimiento del corazón) basada en el índice cardiotorácico, lo cual para su medición se trazan 4 líneas; la primera se conoce como línea tranversal (LT) que mide el diámetro interno del tórax, desde la superficie externa pleural derecha pasando exactamente por la parte superior del diafragma derecho hasta la superficie externa pleural izquierda. La segunda línea divide el plano medio del tórax, a través de una línea encima de las espaldas espinosas de la columna vertebral, se conoce como línea media (LM). Perpendicularmente a esta última línea se traza otra línea hasta el punto del lado derecho conocida como el máximo diámetro cardíaco del lado derecho (MDCLD), del mismo se traza otra línea perpendicular pero hacia el lado opuesto hasta el punto más lejano del margen cardíaco izquierdo, esta línea es conocida como el máximo diámetro cardíaco del lado izquierdo (MDCLI). El índice cardiotorácico se obtiene por la división de la suma de MDCLD más MDCLI, entre LT. Su resultado es expresado en porcentaje y se considerará normal hasta menor de 0.60, de 0.60 % a 0.64% como cardiomegalia grado I ó leve, entre 0.65% y 0.69% como cardiomegalia grado II ó moderado, y +70% y más como cardiomegalia grado III ó severa.

## C. HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS.

### ELECTROCARDIOGRAMA.

Variable ordinal, su medición se registrará de acuerdo al Código de Minnesota de clasificación de hallazgos electrocardiográficos. Se refiere al registro gráfico de las corrientes eléctricas producidas por el potencial de acción del músculo cardíaco, está constituido por una línea quebrada de ascensos y descensos correspondiente a la actividad auricular y ventricular. Al registrar un trazo electrocardiográfico se suceden al mismo tiempo una serie de ondas (variación de potencial) y que se repiten en cada latido con igual forma y duración, el no cambia el ritmo, la forma y actividad del corazón. Se llaman denominan a estas ondas con las letras P, Q, R, S, T y U.

La onda P es producida por la despolarización auricular, es una onda discretamente redondeada, su duración no excede 0.10 seg y su voltaje máximo es de 2.5 mm (0.25m.v). En condiciones normales es positiva en las siguientes derivaciones (que se definirán más adelante) DI, DII, AVF y V2 a V3 y por lo general siempre es negativa en AVR y varía su morfología en DII y AVI. (positiva, negativa ó difícil).

Las ondas QRS son el resultado de la despolarización ventricular y en conjunto se denominan complejo QRS. La onda Q es la primera onda negativa del complejo ventricular, la onda R es la primera onda positiva del complejo siguiendo a la onda Q, si existen más de una onda positiva la segunda se denomina R' (R prima). La onda S es negativa pero tiene condición que vaya precedida de una onda positiva u onda R. La duración del complejo QRS oscila en 0.03 a 0.10 segundos. El voltaje de cada una de las ondas varía de acuerdo a la posición del corazón, grosor de la pared torácica, posición del electrodo explorador. (ANEXO 1-4, tomado de Dagnon A y Cole. Normal ECG standard for infants and Children. *Pediatr Cardiol* 1979;1: 123-31).

El espacio comprendido entre el principio de la onda P y el principio del complejo QRS se denomina espacio P-R, su medida en el tiempo es el transcurso desde el inicio que el estímulo se origina en el seno de Keith-Flack hasta llegar a los ventriculos y activa las primeras fibras musculares. (ANEXO 5).

Después del QRS sigue un pequeño espacio que se denomina ST ó RS-T, otorgada se transcribe la onda T que es el resultado de las fuerzas eléctricas originadas por la repolarización de los ventriculos. El espacio QT comienza en el inicio de la onda T y termina en la onda U es una pequeña onda y positiva sobre todo las derivaciones precordiales derechas y transtorácicas.

Para fines del presente trabajo de investigación es importante buscar y definir los siguientes conceptos.

**RIEGO:** El corazón tiene la propiedad de producir sus propios estímulos eléctricos a través del nodo seno auricular de Keith-Flack o simplemente nodo sinusal que alcanza todas las estructuras del corazón a través de dos haces especiales (internodal anterior o Wenckebach o internodal posterior o de Thorel) haciendo contacto con el nodo auriculoventricular (AV) también conocido como Ashoff-Tawara, después con el haz de His y fibras de Purkinje; esta propiedad del corazón de producir sus propios estímulos recibe el nombre de automatismo y es el que da origen al ritmo cardíaco o sinusal. Cuando suceden anomalías en los focos de automatismo del corazón se habla de alteraciones y por las características propias de la enfermedad o investigar se hace importante describir este tipo de alteraciones, teniendo entre ellas más frecuentes: taquicardias, bradicardias, ritmos pasivos (escape nodal y ventricular o idioventricular), bloqueos auriculo ventriculares, taquicardias supraventriculares, flutter, fibrilación ventricular y bloqueos de rama.

A continuación se describen brevemente y en forma sencilla las alteraciones previamente mencionadas.

**TACHICARDIA SINUSAL:** Es cuando la frecuencia cardiaca minuto del individuo en estudio está por encima de los valores aceptados como normales para la edad del paciente. (ANEXO 06)

**BRADICARDIA SINUSAL:** Es todo lo contrario de lo anterior y se refiere cuando la frecuencia cardiaca minuto está por debajo de los valores aceptados como normales para la edad del paciente. (ANEXO 06)

#### **CRECIMIENTO ATRIAL EN ASES:**

**A.-CRECIMIENTO ATRICULAR DERECHO:** En los casos de crecimiento auricular derecho de manera particular las fuerzas de despolarización de la cara anterior de la aurícula derecha aumentan, por lo tanto superan a las de la aurícula izquierda, lo que causa que el vector resultante de la onda P se oriente más hacia abajo y la derecha al compararlo con el valor normal ( $30-60^\circ$ ) localizándose por lo general entre  $+30$  y  $60^\circ$ , es decir a la derecha de su posición normal; como se mencionó, las fuerzas eléctricas apuntan hacia abajo lo que causa mayor voltaje y forma picuda de sus derivaciones dando co orienta (DI, DII y AVF).

**B.-CRECIMIENTO ATRICULAR IZQUIERDO:** En este caso el eje de la onda P se orienta más hacia hacia la izquierda ( $+30$  y  $0^\circ$ ), hay aumento de la duración de la onda P (más de 0.11 seg.) hay empastamiento en las derivaciones estándares (DI, DII, DIII), aumento del voltaje del segundo pico de P y P bimodales en las derivaciones V3 a V4 o de V3 a V6.

**C.-CRECIMIENTO BIAURICULAR:** El eje de P se desvía hacia la izquierda o hacia la derecha dependiendo de la aurícula dominante o en algunos casos permanece en su lugar si los crecimientos son proporcionalmente iguales. Las derivaciones estándares pueden mostrar ondas P bimodal ancho o con muescas lo que nos traduce crecimiento auricular izquierdo o aumento del primer pico (crecimiento auricular derecho). Hay otros datos de crecimiento auricular izquierdo como serían el eje de P desviado a la derecha y P acuminadas en las precordiales derechas.

#### **CRECIMIENTOS VENTRICULARES:**

##### **1.- HIPERTROFIA VENTRICULAR IZQUIERDA:**

En estos casos el mayor grosor de la pared libre del ventrículo izquierdo que acompaña a esta patología, aumenta los voltajes correspondientes causando positividad de la onda R en las derivaciones que miran esa cara del corazón como serían V5 y V6, al mismo negatividad (onda S), en las derivaciones que miran la cara derecha (V1 y V2). En los casos de hipertrofia se observan onda Q de mayor voltaje y duración en V5 y V6 y acompaña a los datos antes mencionados mayor duración del complejo QRS, desviación del complejo QRS a la izquierda, inversión y se encuentra onda T en V5 y V6, esto sucede porque el vector de repolarización va en condiciones totalmente contrarias a lo normal (de epi a endocardio).

**HIPERTROFIA VENTRICULAR DERECHA:** Hay aumento del voltaje de la onda R en V1 y a veces en V2; a mayor hipertrofia mayor voltaje de R así mismo hay disminución de la onda antes mencionada en V5 y V6 y aumento de la onda S en las mismas derivaciones, el eje QRS frecuentemente se encuentra más allá de  $+120^\circ$ , en casos de hipertrofia de las porciones basales puede haber S profundas no solamente en V5 y V6 sino desde V1 a V6 además de aumento de R en AVR, retardo en la deflexión intrínseca en V1 y V2 (normal 0.035 seg). La onda positiva en V1 y V2 antes de los dos años es patológica y sugiere crecimiento ventricular derecho pero en los casos severos la onda T puede permanecer negativa y aún de tipo isquémico.



## D. HALLAZGOS FUNDAMENTALES:

**ECCARDIOGRAMA:** Variable continua de nivel que consiste en vibraciones mecánicas que al desplazarse en un medio lo hacen en formas de ondas, su transmisión obedece a desplazamientos de compresión y decompresión (ciclos) de las partículas contiguas en el medio, estas ondas son de relativa frecuencia siendo su límite inferior de la frecuencia del espectro ultrasonográfico, aproximadamente, 20 kilohertz (KHz), (1 Hertz= 1 ciclo por segundo (C.P.S.), 1 KHz 1000 CFS, 1 MHz 1000,000 CFS). Estas ondas son emitidas por un transductor que al chocar con las diferentes estructuras sólidas o líquidas reflejan un eco y son visualizadas o grabadas. Las frecuencias más utilizadas en ecocardiografía varían de 2 a 7.5 Mhz.

**MODO M:** Su término proviene de movimiento y su principio básico es debe a que la interfase de las ondas producidas se derivan de estructuras en constante movimiento, por lo tanto si el ecocardiógrafo está equipado con un aparato el cual indica la orientación del rayo ultrasonográfico en el espacio, los puntos a partir de múltiples inclinaciones del transductor pueden combinarse hasta formar una imagen móvil llamada modo M. En la representación ecocardiográfica clínica habitual llamada modo M, los puntos se representan en un eje vertical, según la distancia entre ellos y el tiempo. Así, la ecocardiografía M nos facilita, no solo reconocer la anatomía cardíaca, sino también visualizar el movimiento de varias estructuras cardíacas en tanto que éstas cambian de posición en relación al transductor durante las diferentes fases del ciclo cardíaco.

**ECCARDIOGRAMA BIDIMENSIONAL:** Técnica desarrollada a principios de la década de los años '60s y se basa en ecocardiógrafos capaces de dar imágenes en dos dimensiones (es decir añadiendo otra dimensión a la anteroposterior del corazón) que se basa tanto en la situación de los ecos como el patrón de sus movimientos, por otra parte el movimiento permite al ojo humano integrar todas las imágenes producidas por un determinado número de líneas de registro individuales. Actualmente, el método estándar de registro de ecocardiografía bidimensional es enfocar una cámara de televisión a una pantalla osciloscópica y registrar imágenes en video, posteriormente con una cámara Polaroid puede obtenerse del video una imagen única y sin movimiento.

**EFFECTO DOPPLER:** Consiste en el cambio de frecuencia de una onda sonora cuando alcanza un objeto en movimiento. En el sistema cardiovascular los eritrocitos actúan como elementos móviles reflectantes del ultrasonido y en el cambio de frecuencia entre el ultrasonido transmitido (F0) y el reflejado (F1) es directamente proporcional a la velocidad del flujo sanguíneo, las ondas que regresan al transductor tienen un eco que formado por la dirección del haz de ultrasonido y la del flujo sanguíneo.

En los ecocardiogramas se pueden emplear dos tipos de señal doppler; continuo y pulsado. En el continuo la emisión de ondas es constante y tiene la ventaja de medir flujos muy altos, aunque no permiten conocer con precisión el origen de la señal recibida (no tienen rango de resolución).

La técnica pulsátil emite ondas ultrasonográficas en forma intermitente y su principal ventaja es que permite calcular con precisión el flujo cardíaco o vascular en estudio (rango de resolución). Después que la señal doppler es detectada y filtrada, el análisis de los cambios de frecuencia producidos por el movimiento de las células sanguíneas se pueden realizar con señales auditivas o en forma de gráficas para su análisis espectral.

**DOPPLER COLOR:** Consiste en la separación electrónica del ultrasonido reflejado en dos componentes (la imagen ecocardiográfica y la señal doppler). La información doppler es autorrelaciona a través de un sistema computacional y se convierte en color para integrarse a la imagen ecocardiográfica. Las imágenes obtenidas con esta técnica representan los cambios de velocidad del flujo que se codifica a color y se superponen a un registro gráfico modo M y/o bidimensional.

En los estudios cardiovasculares más interesa registrar el flujo en color quedando el corazón gris, debido a que la sangre se mueve con mayor rapidez que las células cardíacas, el procesador de color no diseña para codificar exclusivamente objetos con una velocidad mayor que el valor umbral establecido.

**FRACCIÓN DE ACORTAMIENTO Y EFUSION:** En la primera se utilizó la siguiente fórmula; fracción de acortamiento= diámetro diastólico en mm menos diámetro sistólico en mm, dividido entre el diámetro diastólico en mm y el resultado multiplicado por 100.

Los parámetros ecocardiográficos que se tomaron como índice de normalidad con los estándares recomendados por la Sociedad Americana de Ecocardiografía: FA promedio 36-55%. De predicción de límites 28-66%. Se utilizó la fórmula para ventrículo dilatado de Teichholz.

Fracción de eyección: Diámetro diastólico elevado al cubo por factor de corrección menos diámetro sistólico al cubo por factor de corrección, dividido entre el diámetro diastólico al cubo por factor de corrección. El factor de corrección es igual a  $7/2.4$  más diámetro diastólico en cm o diámetro sistólico en cm.

Los parámetros ecocardiográficos que se tomaron como índices de normalidad con los estándares recomendados por la Sociedad Americana de Ecocardiografía. FE- promedio 74-85%, de predicción de límites 64-83%.

Se también importante mediante esta técnica de diagnóstico investigar trombos en ventrículo izquierdo, contractibilidad ventricular o insuficiencias valvulares.

## 5. NALL AZÚOS XFEODINÁICOS.

### CATETERISMO CARDIACO.

Variable mide ordinal para las insuficiencias valvulares y de razón para la medición de presiones. Esto es un procedimiento diagnóstico que se basa en la introducción de un catéter en el corazón a través de vasos periféricos, para la medición de parámetros hemodinámicos y realizar una angiografía con la finalidad de obtener diagnósticos cardiovascular preciso. Para la introducción del catéter existen varias vías de abordaje pero desde el punto de vista práctico son dos las que más se utilizan; la punción percutánea de la vena y arteria femoral a nivel de los pliegues inguinales derecha o izquierda y la disección de la vena basilica o arteria humeral a nivel del pliegue anterior del codo.

En este tipo de cardiopatías es necesario conocer la fracción de expulsión del miocardio, la cual se define como la determinación del cociente que existe en el volumen telesistólica (presión máxima al final de la sístole que coincide con el volumen mínimo ventricular) y telodiastólica (momento en que con el llenado ventricular y es manifiesto por el cierre de la válvula mitral). Esta representa un índice global del grado de acortamiento del fibrón ventricular, dicha fracción es una de las medidas más útiles para determinar la fracción de bombeo del ventrículo izquierdo.

Por otro lado la dilatación ventricular derecha tiende a enfrentarse a incrementos progresivos de la tensión de oxígeno que tal vez generen mucho antes de la postcarga externa (impedancia periférica) y esto se vuelve un factor significativo que limita el funcionamiento ventricular, aunado a las elevadas demandas metabólicas impuestas por la mayor tensión parietal consistente con el daño intrínseco del miocardio, combinación que potencializa la dilatación ventricular, otro factor adicional de sobrecarga que acompaña a la dilatación ventricular progresiva es la regurgitación de la válvula auriculo-ventricular (mitral) que hace que se pierda la fracción regurgitante lo que causa un notable deterioro del ya de por sí disminuido volumen sistólico, además de causar presión adicional al llenado ventricular transmitida a las circulaciones venosas pulmonares y sistémicas, por eso la importancia de buscar en este tipo de catetería para fines de investigación:

Presión arterial de la arteria pulmonar (PA) (sistólica, diastólica y media), presiones de los diferentes compartimientos intracardíacos (aurícula presión media) ventriculos (diastólica 1, diastólica 2 y media); gasto cardíaco que se entiende por la cantidad de sangre expulsada por el corazón en cada latido y se mide por lo general en litros/minuto y el método más utilizado es el de Fick, el cual su principio establece que si un órgano susre o añade una sustancia a la circulación sanguínea, la cantidad de la misma es igual al producto del flujo sanguíneo por la diferencia entre la concentración entre la sangre arterial y venosa de este órgano, por tanto:

$$VO_2 = QP \times (CvPO_2 - CapO_2)$$

en donde QP= flujo pulmonar

CvPO<sub>2</sub> = contenido de oxígeno de la vena pulmonar.

CapO<sub>2</sub> = Contenido de oxígeno de la arteria pulmonar. Así:

QP = VO<sub>2</sub>/CvPO<sub>2</sub> - CapO<sub>2</sub> para la determinación de las presiones es importante señalar que la actividad mecánica cardíaca se transmite a través del medio fluido que es la sangre en forma de ondas de presión. Las presiones se expresan en mmHg (milímetros de mercurio) definiéndose esta como 1/760 de la presión ejercida por una columna de mercurio de 760 mm de Hg a la aceleración gravitacional (980.775 cm/s<sup>2</sup>) y una densidad de mercurio de 13.59 g/cm<sup>3</sup>.

La revisión del registro gráfico de las curvas de presión se realizan en un papel fotográfico termosenible con chorro de tinta sobre papel milimetrado o en los sistemas digitalizados con una pluma o un haz de rayo laser esto en los últimos cinco años.

## G. HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS.

**BIOPSIA CARDIACA:** Es una variable nominal, se refiere al estudio de un pequeño fragmento del corazón, obtenido del individuo vivo con fines diagnósticos, buscando alteraciones histopatológicas.

**NECROPSIA:** Variable nominal y se refiere al estudio de los hallazgos postmortem de los diferentes partes del organismo para fines diagnósticos, tanto en el aspecto macroscópico, poniendo especial énfasis en las alteraciones de la viscera cardiaca.

La pared miocárdica del corazón consiste en músculo cardíaco y tejido conectivo que lo separa. El miocardio ventricular es complejo en su composición, básicamente está constituido por bandas de músculo fibroso las cuales están parcialmente separadas entre ellas por tejido conectivo fibroelástico, se distinguen por su orientación. Estas fibras están formadas por haces musculares y tienen anastomosis cruzadas entre ellas mismas, el diámetro aproximado de estas fibras es de 12-14 micras, su capa superficial es una capa delgada llamada sarcolemma y está en íntimo contacto con unas fibras del endomysium, este sarcolemma está constituido por sarcoplasma que sirve de matriz a las miofibrillas, las cuales consisten en una asociación de aproximadamente 30 filamentos a la corta de microfibrilamentos con un diámetro aproximado de 20-30 nanómetros. Estas miofibrillas se distinguen por bandas denominadas zonas, sus sarcómeros tienen un núcleo oval localizada en el centro también contienen muchos mitocondrios y aparato de Golgi, cada sarcómero de miofibrilla está rodeada por curvos profundos parecidos a diacos atravesándolos transversalmente, estos son denominados diacos intercalares.

Para fines de la investigación es importante contar con este estudio para valorar la hipertrofia del ventrículo izquierdo así como alteraciones valvulares y de la Aorta.

A nivel valvular podemos encontrar que la válvula mitral puede estar estenocada o atréica, el igual la válvula aórtica, dados estos hallazgos se puede subcategorizar en 4 subtipos o esta patología de acuerdo a la morfología de las válvulas del corazón izquierdo: 1.- Estenosis mitral o aórtica, 2.- Atrisia mitral ó aórtica, 3.-Atrisia aórtica y estenosis mitral y 4.- Estenosis aórtica y atrisia mitral.

El arco de la aorta se encuentra hipoplásico en varios grados o bien interrumpido entre 3-5 mm, una coarctación puede estar presente a nivel de la unión del conducto arterioso con la aorta descendente en aproximadamente el 80% de las necropsias.

Hay evidencia de conducto arterioso el cual es largo con un diámetro de 10 mm. El aorta izquierdo es usualmente más pequeño de lo normal y ocasionalmente el foramen oval es severamente restrictivo, el endocardio puede estar fibrotico.

En esta patología se han asociado en forma rara por hallazgos de necropsias como anomalías cardiacas incluyendo conexión anómala total de vena pulmonar, atrisia del seno coronario, atrisia de la vena pulmonar, canal auriculoventricular completo, interrupción del arco aórtico y también se han reportado arterias coronarias estenóticas en más del 50% de las necropsias, asociadas al subgrupo con atrisia aórtica y estenosis mitral, por otro lado las anomalias de las arterias coronaria son raras en pacientes con atrisia aórtica y atrisia mitral.

El septum ventricular por lo general se encuentra íntacto y la cavidad ventricular izquierda es pequeña con fibroelastosis endocárdica.

## RESUMEN.

El estudio comprendió 5 casos, en los cuales se revisaron en forma retrospectiva los expedientes clínicos y anatómopatológicos, obteniéndose que la edad de los pacientes a su ingreso estuvieron comprendidas en un rango de 2 a 4 días de vida extrauterina, con edad promedio de 3 días, hubo predominio del sexo masculino sobre el femenino con una relación de 1.6:1 y peso promedio de 2,400 gr (600-4100 gr). No se encontraron datos perinatales de importancia en ninguno de los casos. Los diagnósticos a su ingreso fueron: Síndrome de dificultad respiratoria, 1 caso (20%), asplenia, 4 casos (80%); y cardiomegalia congénita, 3 casos (60%). La edad de inicio de los síntomas fué en promedio de 28 hrs con un rango de 2-34 hrs. Los datos de insuficiencia cardíaca estuvieron presentes en todos los casos al momento del ingreso manifestada por taquicardia, galope, cianosis, hepatomegalia y plétora yugular en el 100% de los casos; así mismo estuvieron presentes en todos los pacientes datos de dificultad respiratoria de instalación progresiva y severa ameritando intubación orotraqueal y ventilación mecánica (100%). (TABLA 1a Y 1b)

En la exploración física destacó, la taquicardia, galope, plétora yugular, cianosis y hepatomegalia, así como los datos de dificultad respiratoria caracterizados por alarido nasal, retracción alaridea, disociación toracoabdominal y quejido espiratorio en 3 casos (60%). Dos casos llegaron ya intubados de su lugar de residencia (40%).

Los estudios de gabinete mostraron por radiografía de tórax, cardiomegalia en grado variable, 3 casos (60%), no se especificó en el expediente grado de cardiomegalia, datos de hipertensión vasocapilar pulmonar en el 60% de los pacientes así como abombamiento de la pulmonar. (FIGURA 1)

En los hallazgos electrocardiográficos predominó el crecimiento del ventrículo derecho, referido como en 3 pacientes (60%), (FIGURA 2); y por ecocardiografía hubo evidencia de atresia aórtica en un caso (20%) y estenosis mitral en un caso (20%); la dilatación ventrículo derecho estuvo presente en ambos casos (40%). En los demás pacientes no se encuentra consignado este estudio. (FIGURA 3 Y 4)

La evolución clínica fué mala en el 100% de los casos, presentando un promedio de vida desde el nacimiento hasta su defunción de 10 días con un rango de 2 a 18 días.

El tratamiento de estos pacientes consistió en uso de aminas para apoyo hemodinámico, diuréticos de ASA, (furosemida) y asistencia mecánica a la ventilación, en todos los casos (100%).

Ninguno de los pacientes recibió manejo con protaglandina F<sub>2</sub>. Las saturaciones de oxígeno fueron monitorizadas con oximetría de pulso presentando todos los pacientes saturaciones de 60% en promedio, (100%). Por gasometrías se evidenció acidosis metabólica de grados variables en todos los casos, ameritando manejo con bicarbonato de sodio, (100%). Se documentó insuficiencia renal aguda en 3 casos (60%).

Por estudio de necropsia se evidenció que en 2 casos (40%), presentaron el subtipo anatómico de estenosis mitral, atresia mitral en 2 casos (40%), 1 caso estenosis aórtica y siendo la más común la atresia aórtica en 4 casos (80%), el foramen oval y el conducto arterioso permeable se detectó en 5 casos (100%), la taquicardia se reporta en 4 casos, en 1 no se refiere; 2 pacientes presentaron comunicación interventricular del tipo mucular así, como cayado aórtico hipoplásico (40%). (FIGURA 5)

En relación a la medición valvular se reporta, la válvula tricúspide con un rango de 4-5 mm, la pulmonar de 0.8 a 3 mm, la mitral, se reportan 2 obstrucciones y el resto con rango de 0.5-1.5 mm, la válvula aórtica en 4 casos aórtica y en una no hubo medición, el espesor medio del ventrículo izquierdo no fué valorable en 4 casos y en uno midió 0.6mm, mientras que la vía de entrada del ventrículo izquierdo no fué valorable en 2 pacientes, no se midió en uno y el resto con un rango de 0.8 a 2.5 mm, la vía de salida no fué valorable en 3 casos y no se midió en 2 casos. (FIGURA 6)

El conducto arterioso tuvo un rango de medición del 0.6 al 1.5 mm, mientras que el foramen oval del 0.4 al 0.7 mm, laorta ascendente del 0.4 al 0.5mm no valorable en 1 caso y el cayado aórtico no se midió en 4 pacientes, un caso de 0.2 mm. (FIGURA 7)

La causa del fallecimiento fué choque cardiogénico en todos los pacientes.

## DISCUSIÓN:

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, es una cardiopatía congénita que tiene una frecuencia de presentación muy baja (7.6% de la enfermedad congénita del recién nacido) y cuya mortalidad es muy alta (15-25% de la mortalidad durante la 1era semana de vida). (1)

En el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional del IMSS, se han registrado en un período de 6 años, solo 5 casos de esta patología, coincidiendo con lo reportado por el Programa Regional de Cardiopatías Infantiles de Nueva Inglaterra. (2)

Las manifestaciones clínicas estuvieron presentes en neonatos eutróficos, sin antecedentes perinatales de importancia y que a las pocas horas de nacidos debutaron con datos de falla cardíaca tales como: taquicardia, galope, ingurgitación yugular y hepatomegalia así como datos de dificultad respiratoria progresiva y cvera, tal y como se describe en la literatura, sin encontrarse diferencias. (3)

En los casos en los que se contó con ecodatos de gabinete, fué demostrativo la presencia de cardiomegalia en la radiografía de tórax así como datos de hipertensión venocapilar pulmonar con abombamiento de la pulmonar, el electrocardiograma demostró el predominio de las fuerzas derechos y ecocardiográficamente, se corroboró las anomalías anatómicas implicadas en esta patología coincidiendo con lo reportado por Austin, (4), siendo este de gran trascendencia dado que por esta resolución del estudio ecocardiográfico se podía la valoración integral cardíaca para decidir el manejo quirúrgico; no realizándose cateterismo por el riesgo de cierre del conducto arterial y por la alta resolución del estudio ecocardiográfico. (2)

El manejo médico estuvo dado para la estabilización hemodinámica, más sin embargo ninguno de los pacientes recibió prostaglandina E1, tratamiento de elección en cardiopatías congénitas conducto dependientes, como la referida en este estudio y cuyo dosis debe ser administrada a razón de 0.1 mcg/kg/min, para preparación quirúrgica, ya que este es el único tratamiento efectivo para dicha patología, la cual se realiza en 3 tiempos, dos cirugías paliativas y una correctiva, o bien por la técnica descrita por Bailey y el grupo de Loma Linda del alotransplante cardíaco. (2), (4), (10). Este procedimiento es de evolución fatal sin manejo quirúrgico, más sin embargo en un estudio realizado por Murdoch y colaboradores de 200 casos con SVH, demostró que no exista diferencia de sobrevida de acuerdo al subtipo anatómico o tipo de cateterismo realizado en la reconstrucción inicial antes del procedimiento de Fontan modificado, así mismo sus estudios sugieren que la sobrevida es mejor en pacientes que tuvieron estenosis aórtica y mitral en relación con los que presentan estenosis aórtica y mitral; en nuestra serie de casos no se realizó manejo quirúrgico a ninguno de los pacientes. (16)

Los estudios anatómopatológicos demostraron una frecuencia mayor de estenosis aórtica en un (80%), en comparación con la estenosis aórtica (20%), describiéndose asociaciones de estenosis mitral con estenosis aórtica en 2 casos (40%), un caso con estenosis mitral y estenosis aórtica (20%), un caso de estenosis mitral con estenosis aórtica (20%) y un caso con estenosis aórtica (20%); no concordando con lo referido en la literatura en donde Bharati en una serie de 230 casos mostró mayor frecuencia de la asociación de estenosis aórtica con estenosis mitral, (45%) y asociando la estenosis mitral con estenosis aórtica (41%) y en un 13% estenosis mitral con estenosis aórtica. (15); más sin embargo esto no es valorable ni significativo, dado el volumen que maneja dicho estudio en comparación con lo reportado en este trabajo.

El defecto septal más frecuente fué la comunicación interauricular tipo foramen oval y el conducto arterial permeable estando presente en el 100% de los casos correspondiendo a lo descrito por Freedom, en ninguno de los casos se presentó coarctación de aorta siendo este hallazgo no común, más sin embargo la hipoplasia de la aorta accedente se demostró en el 60% y el ceyado de la cara hipoplásica en un 40%, siendo todos estos hallazgos similares a lo descrito por Bharati (15).

Natowicz, en un estudio realizado durante un periodo de 11 años, demostró que el 28% de los pacientes con Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico curvan con anomalías cromosómicas tales como la tricomía 13, 18 y 21, así como con anomalías

ohtuacardizasa principalmente a nivel renal, no demostrándose en otros estudios de otras  
genopafías ni por datos clínicos ni por estudio de cariotipo. (8)

## **CONCLUSIONES.**

- 1.- En todo neonato, sin antecedentes perinatales de importancia, eutrófico y con datos de falla cardíaca y respiratoria de presentación temprana, se debe de sospechar dicha patología.
- 2.- El diagnóstico debe realizarse en forma temprana debido a su evolución clínica fatal.
- 3.- Todos los pacientes con SVIX deben de ser manejados con prostaglandina E1, por ser cardiopatía conducta dependiente.
- 4.- A todos los pacientes con esta patología se les debe realizar manejo quirúrgico.



**AMPLITUD EN COMPLEJOS DE DERIVACIONES FRECUENCIALES CERCANAS**

**AMPLITUD EN V<sub>1</sub> (mm)**

**ONDA N**

**ONDA S**

EDAD	MIN	5%	Prom.	95%	Max.	Ds	Min	5%	Prom.	95%	Max.	Ds
0-24hr	5.5	7	14.0	20	20.5	3.72	0.0	2.5	5.3	27	20.5	7.99
1-7d	5.5	9	10.2	27.4	29.5	5.64	1.15	4.6	10.4	10.0	25.5	4.70
8-30d	2.0	4.2	11.4	19.0	26.5	4.97	0.0	2.5	5.0	12.0	10.5	3.73
1-3m	0.5	3.6	9.4	17.9	20.5	5.12	0.0	2.0	5.7	17.0	19.5	5.52
3-6m	5.5	6.1	10.0	16.7	17.5	3.14	1.5	2.1	6.0	11.0	13.5	2.00
6-12m	0.0	4	7.3	16	17.5	3.04	0.0	1.9	6.2	14.0	16.5	3.73
1-3a	2.5	3.6	0.0	15	17.5	3.03	4.5	2.2	10.7	20.5	20.5	5.90
3-5a	0.0	2.6	6.9	15.6	17.5	3.04	4.5	5	11.0	24.0	34.5	6.0
5-8a	0.0	3.6	6.7	13.5	20.5	3.04	1.5	5.3	12.7	21	25.5	5.21
8-12a	0.0	3.6	5.7	11.3	17.5	3.10	1.5	4.0	14	22.3	25.5	5.74
12-16a	0.0	2.1	4.0	11.1	17.5	3.19	1.5	5.5	13.4	22.3	25.5	5.32

**ANEKO # 1**

**AMPLITUD EN V<sub>2</sub> (mm)**

**ONDA N**

**ONDA S**

EDAD	MIN	5%	Prom.	95%	Max.	Ds	Min	5%	Prom.	95%	Max.	Ds
0-24h	11.5	13	20.4	28.1	29.5	3.01	5.0	9.0	20.3	33.0	37.0	6.73
1-7d	0.5	11.7	19.0	31.1	32.5	5.00	5.0	9.3	20.2	34.1	37.0	7.23
0-30d	5.5	6.8	17.5	29.4	35.5	6.60	1.0	4.2	14.0	25.7	28.0	6.02
1-3m	0.5	0.3	10	27.4	29.5	4.98	1.0	4.0	10.0	34.4	37.0	6.21
3-6m	11.5	13.4	21.1	20.6	25.5	4.79	5.0	6.2	14.0	23.5	29.0	5.53
6-12m	5.5	10.5	16.7	24.4	23.5	4.34	1.0	4.0	16.4	30.1	38.0	7.00
1-3a	5.5	6.0	14.0	22.5	26.5	3.89	5.0	9.5	20.3	32.1	37.0	6.04
3-5a	0.0	3.3	12.6	22.0	23.5	5.32	13.0	13.0	20.3	20.0	33.0	4.74
6-8a	0.0	3.6	11.7	22.0	32.5	6.39	0.0	10.9	22.2	33.8	41.0	7.70
8-12a	2.5	3.3	9.3	13.9	20.5	3.59	9.0	11.9	23.2	35.6	37.0	7.14
12-16a	0.0	2.7	8.1	18.4	20.5	4.79	5.0	9.0	22.0	41.0	53.5	9.70

**ANEKO # 2**

AMPLITUD DE LOS COMPLEJOS QRS EN DERIVACIONES PRECORDIALES IZQUIERDAS  
AMPLITUD EN V5 (mm)

O N D A R O N D A S

EDAD	MIN	5%	Prom	95%	Max	Ds	Min	5%	Prom	95%	Max	Ds
0-24h	0.0	4.0	10.2	18.0	24.0	5.44	0.0	0.0	11.9	24.0	31.5	6.07
1-7d	0.0	3.4	10.7	19.3	28.0	5.56	0.0	3.6	6.0	16.3	19.5	4.73
8-30d	0.0	3.5	11.9	27.0	36.0	7.20	0.0	2.7	4.0	12.3	13.5	3.50
1-3m	4.0	7.3	13.6	20.7	26.0	3.07	0.0	2.0	4.7	12.7	13.5	4.14
3-6m	0.0	9.3	17.9	23.5	28.0	4.03	0.0	1.9	4.2	15.4	16.5	5.03
6-12m	0.0	9.7	17.1	24.7	28.0	4.03	0.0	2.0	2.9	8.0	10.5	2.41
1-3a	0.0	9.1	17.0	27.7	40.0	6.69	0.0	1.0	2.2	7.0	10.5	2.33
3-5a	0.0	9.4	10.5	30.0	36.0	6.59	0.0	1.0	2.0	5.0	7.5	1.91
5-8a	0.0	10.0	20.2	31.2	40.0	6.15	0.0	1.9	2.4	6.6	10.5	2.03
8-12a	0.0	10.9	21.9	30.0	36.0	6.23	0.0	1.0	1.7	4.4	10.5	1.91
12-16a	4.0	0.4	17.2	26.7	36.0	5.42	0.0	1.0	1.7	5.0	7.5	1.91

ANEJO # 3

AMPLITUD EN V6 (mm)

O N D A R O N D A S

EDAD	Min	5%	Prom	95%	Max	Ds	Min	5%	Prom	95%	Max	Ds
0-24h	0.0	2.8	8.3	7.0	7.5	2.10	0.0	1.6	4.6	10.8	16.0	2.70
1-7d	0.0	2.2	5.1	13.1	13.5	3.07	0.0	0.0	3.0	0.0	14.0	2.00
8-30d	0.0	1.7	6.7	20.5	25.5	4.02	0.0	0.3	3.3	9.0	10.0	2.43
1-3m	1.5	3.8	0.4	12.0	13.5	2.76	0.0	0.0	2.0	6.0	3.6	1.00
3-6m	4.5	5.0	9.9	15.0	13.5	3.30	0.0	0.3	2.4	4.9	5.5	1.50
6-12m	4.5	5.5	11.0	17.3	19.5	3.42	0.0	0.7	1.6	3.3	3.6	1.03
1-3a	4.5	5.0	11.0	17.5	25.5	3.94	0.0	0.3	1.1	3.4	4.5	1.13
3-5a	4.5	5.4	12.0	20.3	25.5	4.07	0.0	0.3	1.0	2.4	3.5	0.84
5-8a	4.5	7.9	13.4	20.5	25.5	3.54	0.0	0.3	0.3	2.4	5.5	1.10
8-12a	7.5	8.4	14.4	19.2	22.5	3.35	0.0	0.3	1.0	2.0	5.5	0.90
12-16a	1.5	7.9	12.8	17.4	19.5	3.02	0.0	0.3	1.0	3.1	5.5	1.00

ANEJO # 4

## INTERVALO P-R (SEGUNDOS) EN DERIVACION DII

E D A D	2%	PROMEDIO	98%
Menos de 1 día	0.03	0.09	0.15
1 - 2 días	0.03	0.09	0.14
3 - 6 días	0.07	0.10	0.14
1 - 3 meses	0.07	0.10	0.14
1 - 2 meses	0.07	0.10	0.15
3 - 5 meses	0.07	0.10	0.15
6 - 11 meses	0.03	0.11	0.15
1 - 2 años	0.03	0.11	0.15
3 - 4 años	0.03	0.12	0.16
5 - 7 años	0.03	0.12	0.16
8 - 11 años	0.03	0.13	0.17
12 - 15 años	0.03	0.14	0.18

Tomado de Dawgson A y col. Normal ECG standards for infants and children. *Pediatr Cardiol* 1979; 1: 123-31

## ANEXO # 5

## FRECUENCIA CARDIACA POR MINUTO

E D A D	2%	PROMEDIO	98%
Menos de 1 día	93	123	154
1 - 2 días	91	123	153
3 - 6 días	91	123	153
1 - 3 com.	107	143	182
1 - 2 meses	121	143	179
3 - 5 meses	103	141	183
6 - 11 meses	109	134	169
1 - 2 años	99	119	151
3 - 4 años	73	100	137
5 - 7 años	65	100	133
8 - 11 años	62	91	130
12 - 15 años	60	85	119

Tomado de Dawgson A y col. Normal ECG standards for infants and children. *Pediatr Cardiol* 1979; 1: 123-31

## ANEXO # 6

## SINDROME DE VENTRICULO IZQUIERDO HIPOPLASICO

### HALLAZGOS CLINICOS

RELACION SEXO: M:F	1-5:1
EDAD	3 dias
PESO	2400 g
EDAD DE INICIO DE LOS SINTOMAS	28 horas
PROMEDIO DE VIDA	10 dias

TABLA 01a

### DATOS CLINICOS

SINTOMAS	CASOS	%
DIFICULTAD RESPIRATORIA	5	100%
TAQUICARDIA	6	100%
HEPATOMEGALIA	5	100%
INURGITACION YUGULAR	5	100%
CIAPOSIS	5	100%

TABLA 01b

### HALLAZGOS RADIOLOGICOS

HALLAZGOS	# DE CASOS	%
CARDIOMEGALIA	3/5	60%
↑ FLUJO VENOCAPILAR PULMONAR	3/5	60%
ABOMBAMIENTO DE LA PULMONAR	3/5	60%

TABLA 02

### HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS

HALLAZGOS	# DE CASOS	%
ESTENOSIS MITRAL	1/5	20%
ATRESIA AORTICA	1/5	20%
ESTENOSIS AORTICA	0/5	--
ATRESIA MITRAL	0/5	--

TABLA 03

### HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS

HALLAZGOS	# DE CASOS	%
HIPERTROFIA DE VENTRICULO DERECHO	3/5	60%

TABLA 04

### HALLAZGOS ANATOMOPATOLOGICOS

#### SUBTIPOS ANATOMOPATOLOGICOS

HALLAZGOS	# DE CASOS	%
ESTENOSIS MITRAL	2/5	40%
ATRESIA MITRAL	2/5	40%
ESTENOSIS AORTICA	1/5	20%
ATRESIA AORTICA	0/5	00%

TABLA 05

### VARIANTES ANATOMOPATOLOGICAS

HALLAZGOS	# DE CASOS	%
HIPOPLASIA DE AORTA ASCENDENTE	3/5	60%
FORAMEN OVAL	5/5	100%
CONDUCTO ARTERIOSO PERMEABLE	5/5	100%
COMUNICACION INTERVENTRICULAR TIPO MUSCULAR	2/5	40%
CLAYADO AORTICO HIPOPLASICO	2/5	40%

TABLA 06

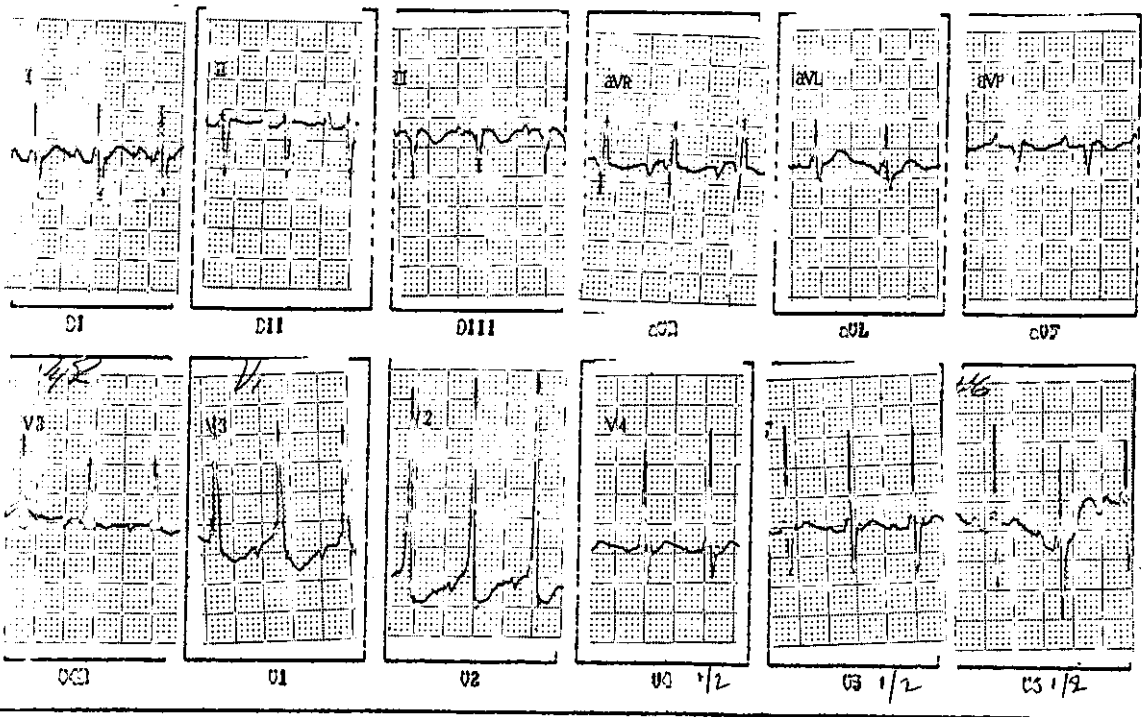
## MEDICIONES ANATOMOPATOLÓGICAS

CASOS	V. T.	V. P.	V. M.	V. Ao.	EMVD	EMVI	VEVD	VSVD	VEVI	VSVI	PCA	FO	AoAH	CAoH
1.	4.5cm	2.7cm	Atresica	Atresica		No valorable	2.8cm	4.5cm	No valorable	No valorable	0.7cm	0.4cm	0.4cm	----
2.	5cm	3cm	1.5cm	Atresica	0.2cm	No valorable	4.5cm	4.5cm	2.5cm	No valorable	0.5cm	0.7cm	-----	-----
3.	----	----	0.5cm	----	----	----	----	----	----	----	0.5cm	0.6cm	0.4cm	0.2cm
4.	4cm	0.8cm	0.5cm	Atresica	0.5cm	0.6cm	----	----	0.8cm	----	0.6cm	0.4cm	0.5cm	----
5.	4cm	3cm	Atresica	Atresica	0.4cm	No valorable	3cm	----	No valorable	No valorable	0.5cm	0.5cm	0.5cm	----

V. T.: Valvula tricuspide, V.P.: Valvula pulmonar, V.M.: Valvula mitral, V.Ao: Valvula aortica, EMVD: Espesor medio de ventriculo derecho, EMVI: Espesor medio de ventriculo izquierdo, VEVD: Via de entrada de ventriculo derecho, VSVD: Via de salida de ventriculo derecho, VEVI: Via de entrada de ventriculo izquierdo, VSVI: Via de salida ventriculo izquierdo, PCA: Persistencia de conducto arterioso, FO: Foramen oval, Ao AH: Aorta ascendente hipoplásica, CA: cayado aortico.

TABLA # 7

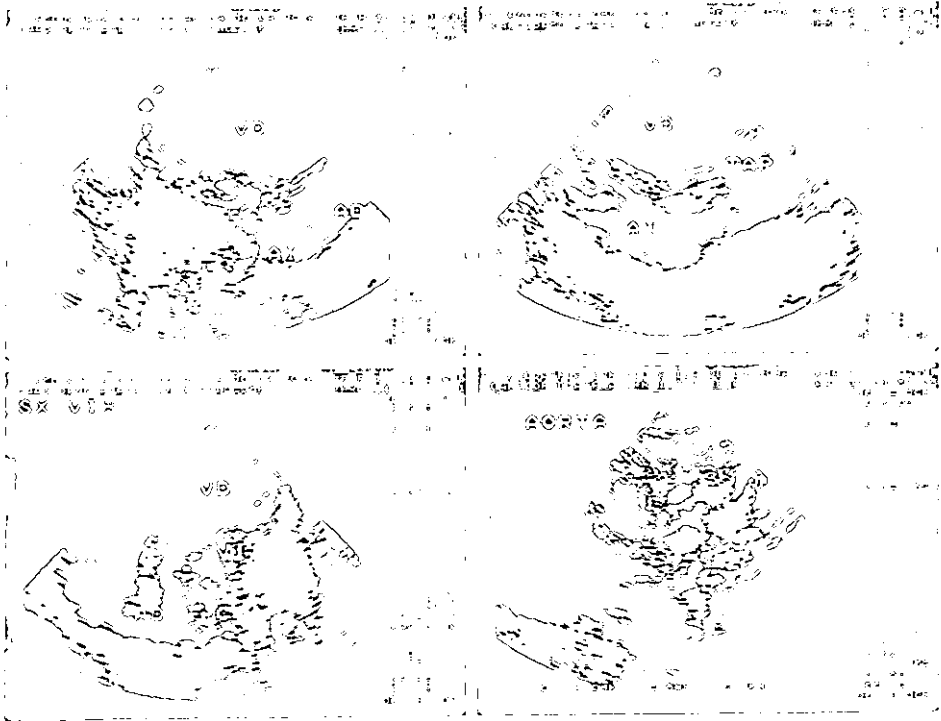




Observamos en el electrocardiograma, situs solitus, ritmo sinusal, con una FVC de 150X, predominio de cavidades derechas con R en V4R, V1 y V2 y S en V6, con intradesnivel del ST en V1 y V2, lo cual nos indica sobrecarga ventricular derecha.

(FIGURA 2)





... .. (VI) ... ..



Echocardiograma que muestra la hipoplasia ventricular del ventrículo izquierdo de tamaño normal (Vd), hipoplasia de la aorta (AC), y el estrechamiento del ventrículo aórtico (MD) y trazo de la arteria aórtica (AP). Se observa un conducto arterial o porizable por eco doppler.

Fig. 17A



Vista posterior de ambos ventrículos, donde podemos observar la gran hipoplasia ventricular izquierda.  
(FIGURA 6)

ESTA FIGURA NO FORMA  
DE LA ANATOMÍA DEL CORAZÓN.



Pieza anatómopatológica que muestra el gran tamaño de la arteria pulmonar y la gran hipoplasia de la aorta.  
(:GURA 6)



Ventriulo izquierdo hipoplásico visto a nivel del endocardio, el cual muestra la fibroestrosa con la que cuentan estos pacientes, así como disminución del grosor de sus paredes.  
(GILKA 7)

## BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Nicolson S, Steven J, Jones D. *Critical Heart Diseases in Infants and Children*. Nichols DG. 1995: 833-84
- 2.- Freedom R., Benson L., Smallhorn J. (1992) *Neonatal Heart Disease*. Springer - Verlag: 333-56
- 3.- Kolobowicz M., Christen J., Clancy R., et al. *Genetic disorders and major extracardiac anomalies associated with the hypoplastic left heart syndrome*. *Pediatrics* 1988; 82: 698-703.
- 4.- Austin EH., Jones RA., Mayer JE., Castañeda AR. (1994) . *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. Cookfield: 363-85.
- 5.- Fyler DC. *Report of the New England Regional Infant Cardiac Program*. *Pediatrics* 1980; 65: 376-461.
- 6.- Noonan JA., Nedde AS. *The hypoplastic left heart syndrome*. *Pediatr Clin North Am*. 1958;5: 1029 - 59
- 7.- Felger GM, Seid A. *A new roentgenographic sign of hypoplastic left heart* . *Chest* 1973; 64: 288-302.
- 8.- Von Rueden TJ, Knight L, Moller JH, Edwards JE. *Coarctation of the aorta associated with aortic valvular stenosis*. *Circulation*. 1975; 52: 951-54.
- 9.- Allan LD., Shariand G, Tynan MJ. *The natural history of hypoplastic left heart syndrome*. *Int J Cardiol* 1989;25: 341-46
- 10.- Becker C, Bove E, Zales V, Navarra C. (1994). *Pediatric Cardiac Surgery*: 442 - 53
- 11.- Albatraco ET, Chin AJ, Barber G, Nelson JG, Pigott JD, Norwood WI. *Pulmonary artery configuration after palliative operations for hypoplastic left heart syndrome*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 878-85
- 12.- Bailey L, Concepcion W, Shattuck H, Huang L. *Method of heart transplantation for treatment of hypoplastic left heart syndrome* . *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 92: 1-5
- 13.- Bailey L, Nehlsen-Ciccarella SL, Doroshow RW, et al. *Cardiac allotransplantation in newborns as therapy for hypoplastic left heart syndrome*. *N Engl J Med* 1983; 315:948-53
- 14.- Jones RA, Lang P, Hanson D, et al. *First stage palliation of hypoplastic left heart syndrome: The importance of coarctation and shunt size*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 92: 6-15
- 15.- Bharati S, Lev M. *The surgical anatomy of hypoplasia of aortic tract complex*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88:97-101
- 16.- Murdison K, Baffa J, Farrel P, Chang A. et al. *Hypoplastic left syndrome. Outcome After Initial Reconstruction and Before Modified Fontan Procedure*.