

11251
1



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ

EVALUACION ECOCARDIOGRAFICA DE LA
DISCORDANCIA ATRIOVENTRICULAR (D-AV).

TESIS

QUE PRESENTA
DR. CARLOS ARTURO CANTILLO MAZA

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CARDIOLOGIA PEDIATRICA.

ASESOR:
DR. ALFREDO VIZCAINO ALARCON



MEXICO D. F.

2000

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



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**

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ

**EVALUACION ECOCARDIOGRAFICA DE LA DISCORDANCIA
ATRIOVENTRICULAR (D-AV)**

**TESIS QUE PRESENTA
DR. CARLOS ARTURO CANTILLO MAZA**

**PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

**INVESTIGADOR RESPONSABLE
DR. ALFREDO VIZCAINO ALARCON**

**JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ**

MEXICO, D. F. 2000

Se declara en la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM, a efectos de depósito en formato electrónico e impresión de ejemplares de esta tesis, la siguiente información:

Nombre de la tesis: *Carlos Arturo Cantillo Maza*
Autor: *Carlos Arturo Cantillo Maza*
Fecha de publicación: *5 nov 07*
Número de ejemplares: _____
Número de ejemplares impresos: _____
Número de ejemplares electrónicos: _____

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

AGRADECIMIENTOS

A mis Padres Víctor y Elvia:

Porque gracias a ellos pude terminar esta etapa en mi vida

A mis hermanos Víctor y Liliana:

Porque siempre me alentaron a continuar mis estudios

A mi Esposa Laura:

Por estar siempre apoyándome en todo tanto en el aspecto familiar como en el académico

A mis hijos Javier y Laura:

Por ser ellos el motor que mueve mi vida, mi mente y mi esfuerzo

A mis profesores y a mi hospital:

Porque con sus enseñanzas y dedicación me formaron como especialista. Siempre les estaré agradecido

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INDICE

- 1. Introducción**
- 2. Objetivo**
- 3. Material y Métodos**
- 4. Análisis Estadístico**
- 5. Resultados**
- 6. Conclusiones**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

TESIS

**TITULO: EVALUACION ECOCARDIOGRAFICA DE LA DISCORDANCIA
ATRIOVENTRICULAR (D-AV).**

PRESENTADA POR . DR CARLOS ARTURO CANTILLO MAZA.

ASESOR DE TESIS : DR ALFREDO VIZCAINO ALARCON



SUBDIRECCIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA

U.N.A.M.

5

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

EVALUACION ECOCARDIOGRAFICA DE LA DISCORDANCIA A-V

**CANTILLO MAZA C, REYES DE LA CRUZ
L, AREVALO SALAS A, ERDMENGER
ORELLANA J, ESPINOSA ISLAS G,
VIZCAINO ALARCON A.**

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INTRODUCCION

En 1875, Von Rokitsky(9) describió un espécimen en el cual la aurícula derecha comunicaba con un ventrículo morfológicamente izquierdo, situado a la derecha, del que se originaba la arteria pulmonar; la aurícula izquierda por su parte conectaba con un ventrículo morfológicamente derecho, situado a la izquierda, conectado a su vez con la aorta, y lo llamó transposición corregida de las grandes arterias.

Esta malformación también ha sido llamada transposición invertida, levocardia mixta con transposición corregida(10), L-Transposición y discordancia atrioventricular y ventriculoarterial.(11)

Para su manejo integral, es preciso definir la frecuencia con que los pacientes con discordancia atrioventricular(D-AV) requieren de una corrección biventricular ó univentricular(Fontán).Hasta el momento, el análisis de la literatura no permite derivar claramente esta información.

Las estrategias para el manejo quirúrgico de estos pacientes puede diferir de aquellos pacientes con conexiones normales(4).Hay varias razones para esto: las complicaciones derivadas del bloqueo cardíaco(5), disfunción ventricular sistémica y a la progresiva insuficiencia de la válvula atrioventricular sistémica, lo cual puede ocurrir espontáneamente con el paso de los años ó favorecida infortunadamente por la cirugía(6).La cirugía intracardiaca puede demandar la inserción de conductos, prótesis valvulares, ó ambas,por lo que la cirugía paliativa juega un rol importante hasta que se realicen las cirugías definitivas.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Las cardiopatías con Discordancia Atrioventricular (D-AV), no son frecuentes, ocurre aproximadamente en el 0.7% de los lactantes con cardiopatía congénita ó en el 0.02 por 1000 nacidos vivos (1).

ANATOMIA.

Hay dos variantes anatómicas en las que podemos tener Discordancia Atrioventricular. Una es en la cual hay dos ventrículos bien constituidos pero invertidos (también llamado transposición corregida de las grandes arterias) y otro en la cual hay un ventrículo principal de morfología izquierda (llamado ventrículo izquierdo de doble entrada).

En la transposición corregida de las grandes arterias, la aurícula derecha se vacía a través de una válvula mitral morfológica, que tiene dos músculos papilares, en un ventrículo izquierdo morfológico que está a la derecha y es anterior. El ventrículo está finamente trabeculado y se vacía en un tracto de salida que lleva posteriormente a la válvula pulmonar. La aurícula izquierda se vacía a través de una válvula tricúspide morfológica en un ventrículo derecho muy trabeculado. La salida ventricular derecha es anterior, vaciándose a través de una válvula aórtica en una aorta ascendente, anterior y situada a la izquierda. El análisis segmentario de esto es SLL. En comparación con el cruce de los tractos de salida en un corazón normal, los de los pacientes con transposición corregida son paralelos y el tabique ventricular está en una posición más anteroposterior. Las anomalías asociadas son frecuentes y condicionan una muy diversa presentación clínica(2)

En Doble entrada ventricular izquierda, la forma más frecuente es un ventrículo izquierdo único con transposición-L de las grandes arterias, con la aorta que nace de un diminuto ventrículo derecho situado a la izquierda y siguiendo el patrón ascendente característico izquierdo de la transposición corregida. La arteria pulmonar suele nacer posteriormente; la válvula mitral está a la derecha y la tricúspide a la izquierda. En algunos casos la comunicación entre el gran ventrículo izquierdo y la rudimentaria cámara de salida del ventrículo derecho (el agujero bulboventricular) puede hacerse progresivamente más pequeño, ocasionando una estenosis subaórtica funcional.(3)

EMBRIOLOGIA

El corazón normal, con relaciones atrioventriculares normales, es un resultado de un dextrogiro del tubo cardíaco embrionario.(7). El desarrollo de una inversión ventricular ó de discordancia atrioventricular, y la anatomía resultante es explicado por un fenómeno embriológico de levo ó L-rotación del tubo cardíaco.(8) El conocimiento de la embriología es importante para entender la inversión ventricular y las lesiones asociadas.

ANOMALIAS ASOCIADAS

Un buen número de anomalías se asocian con una frecuencia muy alta con estas malformaciones(12). Entre ellas cabe destacar:

1. Comunicación interventricular : que son casi constantes y se pueden localizar en varios sitios, aunque en general son por desalineación infundibuloventricular, no son raros los casos de comunicaciones múltiples y algunos presentan un tipo infundibular subarterial.(13).

2. Obstrucciones de tractos de salida: predominan las obstrucciones combinadas de la vía de salida pulmonar (14), aunque no son raras las obstrucciones del tracto de salida aórtico(15).

3. Anomalías de las valvas auriculoventriculares, con predominio de las atresias e hipoplasias tricuspídeas.

4. Tipos infundibulares anormales(15) con una alta incidencia del patrón de desarrollo infundibular bilateral.

Hay otras anomalías como dextrocardia, mesocardia, yuxtaposición de orejuelas, arco aórtico derecho y diversas malrotaciones ventriculares (criss-cross y ventrículos superoinferiores).

OBJETIVO

DETERMINAR:

**✓ FRECUENCIA ,MORFOLOGIA Y
FISIOPATOLOGIA DE CASOS CON
DISCORDANCIA A-V**

OBJETIVO:

Definir la frecuencia, características morfológicas y fisiopatológicas de casos con Discordancia Atrioventricular (D-AV) de acuerdo a su potencial quirúrgico.

MATERIAL Y METODOS:

Este estudio es retrospectivo y se revisaron casos con D-AV y con situs visceral solitus e inversus, con estudio ecocardiográfico completo vistos de 1990 a 1999 en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" en la ciudad de México D.F.

Surgieron dos grupos de pacientes: Grupo I Pacientes con conexión Atriobiventricular (n=60) y Grupo II Pacientes con conexión Atriouniventricular (n=35).

El analisis estadístico se realizó con Chi cuadrado y el test exacto de Fisher, considerando una P significativa menor de 0.05.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MATERIAL Y METODOS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

✓ **CASOS CON D-AV DE 1990 a 1999**

✓ **SITUS SOLITUS E INVERSUS**

✓ **ECOCARDIOGRAMA COMPLETO**

MATERIAL Y METODOS

✓ GRUPO I CONEXIÓN
ATRIOBIVENTRICULAR n = 60

✓ GRUPO II CONEXIÓN
ATRIOUNIVENTRICULAR n = 35

ANALISIS ESTADISTICO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CHI CUADRADO Y TEST EXACTO DE FISHER

15

VALOR DE p SIGNIFICATIVA MENOR DE 0.05

RESULTADOS.

De 21000 estudios ecocardiográficos realizados en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" 95 tenían diagnóstico de Discordancia Atrioventricular (D-AV). En 32(33%) pacientes se realizó cateterismo cardiaco. Se sometieron a cirugía paliativa 33 (34%) y correctiva 14 (14%).

El analisis de los principales rubros se describen en las siguientes tablas:

Tabla I. DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO:

En total fueron 95 pacientes, de los cuales en el grupo I fueron masculinos 40(67%) y femeninos 20(33%). En el grupo II masculinos 22(63%) y femeninos 13(37%). En ambos grupos prevaleció el sexo masculino. Los pacientes menores de 1 año al momento del diagnóstico fueron para el grupo I 29(48%) y para el grupo II 22(63%).

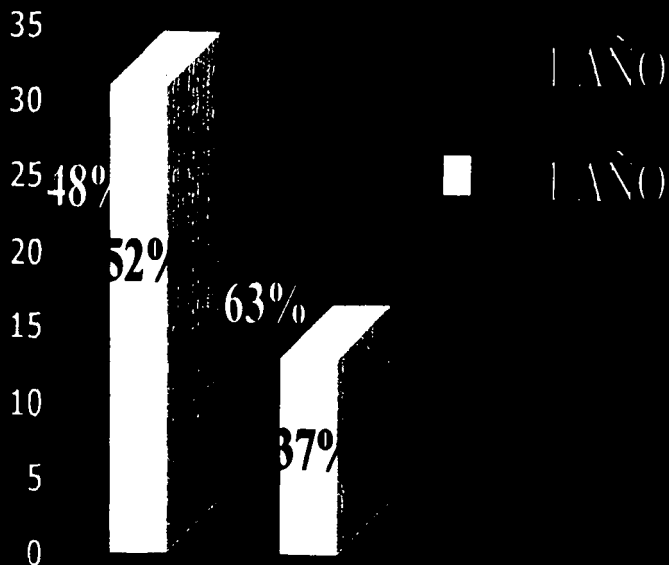
DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

18

	GRUPO I	GRUPO II
MENOR DE 1 AÑO	29 (48)	22 (63)
MASCULINO	40 (67)	22 (63)
FEMENINO	20 (33)	13 (37)

DISTRIBUCION POR EDAD



19

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TABLA II. ANOMALIAS ASOCIADAS:

En esta tabla se analizan todas las alteraciones que presentan los pacientes con D-AV para establecer su frecuencia y para comparar los 2 grupos.

El único valor estadística significante fué la obstrucción aórtica en todas sus variantes (obstrucción subaórtica, coartación aórtica, hipoplasia del arco aórtico e interrupción del arco aórtico).

Las anomalias que con mayor frecuencia se presentaban en ambos grupos con la transposición de grandes arterias, las anomalías en las valvulas atrioventriculares, esencialmente la izquierda, y entre las que destacamos la anomalía de ebstein, insuficiencia valvular, atresia y estenosis. También son de destacar la presencia de doble vía de salida del ventrículo derecho y la presencia de comunicación interventricular con y sin estenosis pulmonar.

Destaca el hecho el que en un gran número de casos de pacientes del grupo I 18(30%) tenían corazón sano ó presentaban estenosis pulmonar leve como única alteración.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ANOMALIAS ASOCIADAS

	GRUPO I	GRUPO II	
TGA	42 (70)	29 (82)	NS
OBST A ₀	9 (15)	12 (34)	S
V AV ANORMAL	20 (33)	12 (34)	NS
DVSVD	8 (13)	2 (6)	NS
DVSVD + EP	14 (23)	3 (8)	NS

NS P >0.05 S P < 0.05

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ANOMALIAS ASOCIADAS

	GRUPO I	GRUPO II
CIV + EP	12 (20)	13 (37) NS
CIV AISLADA	10 (16)	0
COR SANO O EP LEVE	18 (30)	0

NS P >0.05

TESTS CON
FALLA DE ORIGEN

TABLA III. ANOMALIAS ASOCIADAS:

Aquí destacamos otras anomalías no menos importantes como es el caso de Discordancia con conexiones atrioventriculares cruzadas (Criss-Cross) en 4 (4%). En 12 pacientes (13%) se observó arco aórtico derecho, el situs inversus lo presentaron 7 pacientes (7%), destrocordia 18(19%) y mesocardia 9 (9%).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ANOMALIAS ASOCIADAS

✓	ARCO DERECHO	12(13%)
✓	SITUS INVERSUS	7(7%)
✓	DEXTROCARDIA	18(19%)
✓	MESOCARDIA	9(9%)
✓	CRISS-CROSS	4(4%)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tabla IV. CATETERISMO CARDIACO:

Aunque en todos los pacientes se realizó el diagnóstico con ecocardiograma, en 12 pacientes(37%) hubo necesidad de realizar cateterismo cardiaco para corroborar el diagnóstico ante la complejidad anatómica que presentaban..La mayoría de los estudios hemodinámicos estaban orientados hacia valoraciones de operabilidad en 6 pacientes (19%) y a valoraciones previas a cirugía de Fontán en 13 pacientes (40%). En un paciente se realizó septostomía atrial con balón.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CATETERISMO CARDIACO

n=32

- ✓ **CORROBORAR DIAGNOSTICO 12(37%)**
- ✓ **VALORACION PREFONTAN 13(40%)**
- ✓ **VALORAR OPERABILIDAD 6(19%)**
- ✓ **SEPTOSTOMIA 1(4%)**

26

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TABLA V CIRUGIA GRUPO I

En esta tabla se describen los procedimientos quirúrgicos realizados en el grupo con conexión Atriobiventricular. En estos pacientes, como es lógico, por tener por lo general 2 ventrículos bien constituidos, la corrección biventricular es la más frecuente. Sin embargo en 3(5%) pacientes se realizó cirugía de fontan, principalmente por hipoplasia ventricular y por cabalgamiento de la válvula AV. La paliación fue lo principal en lo que respecta a cirugía en este grupo, y de esta manera se sometieron a cerclaje de la arteria pulmonar 7(11.6%), Blalock - Taussig 9(15%), Cirugía de arco aórtico 4 (6.6%) , se consideraron inoperables 4 pacientes(6.6%) por presentar hipertensión pulmonar severa, y hay un buen número de pacientes 15(25%) que se encuentran en espera de cirugía de alto riesgo. Se consideró que no ameritaban intervención quirúrgica 18 (30%) de los pacientes.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN
ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

CIRUGIA GRUPO I n = 60

FONTAN

CERCLAJE 7 (11.6)

BLALOCK T 9 (15)

QX ARCO A_o 4 (6.6)

INOPERABLE 4 (6.6)

NO CIRUGIA 18 (30)

EN ESPERA QX 15 (25)

ALTO RIESGO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TABLA VI CIRUGIA GRUPO II

La cirugía de Fontán fue la principal en este grupo con 14 (40%) pacientes. La fisiopatología de estos pacientes fue principalmente de flujo pulmonar aumentado por lo que la principal paliación fue el cerclaje de la arteria pulmonar en 8 (23%) pacientes. Solo se realizó bialock- taussig en 1(3%) paciente, cirugía de arco aórtico en 4(11.4%), se consideraron inoperables 3 (8%) por hipertensión pulmonar irreversible y se encuentran en espera de cirugía de alto riesgo 5(14%) pacientes.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CIRUGIA GRUPO II n = 35

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CERCLAJE	8 (23)
BLALOCK T.	1 (3)
QX ARCO A₀	4 (11.4)
INOPERABLE	3 (8)
NO CIRUGIA	5 (14)

TABLA VII TOTAL DE CIRUGIAS GRUPO I Y GRUPO II

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

CIRUGIA n= 47

✓ **CIRUGIA PALIATIVA 33(34%)**

32

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

✓ **CIRUGIA CORRECTIVA 14(14%)**

CONCLUSIONES

En este estudio, 40% de los casos con Discordancia y conexión Atrio univentricular presentaron una anatomía que requería de una corrección tipo Fontán. 5% de los pacientes del grupo I presentaron anomalías de la válvula AV (estenosis, incompetencia, insuficiencia) que requirieron un manejo similar.

25% de los pacientes del grupo I era tributario de una corrección biventricular compleja de alto riesgo.

46% de los pacientes del grupo I y 14% del grupo II eran candidatos a manejo médico quirúrgico no complicado.

La obstrucción Aórtica fue la única diferencia estadísticamente significativa entre los 2 grupos, siendo más frecuente en pacientes del grupo II que en pacientes del grupo I.

BIBLIOGRAFIA

1. Grabitz RG, Joffres MR, Collins-Nakai RL: Congenital heart disease in the first year of life. The Alberta Heritage Pediatric Cardiology Program. *Am J Epidemiology* 128:381-388, 1988.
2. Allwork SP, Bental III, Becker AE, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries morphologic study of 32 cases. *Am J Cardiol* 38:910-922, 1976
3. Van Praagh R, Ongley PA, Swann HJC: Anatomic types of single or common ventricle in man: morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am J Cardiol* 13:367-386, 1964.
4. Danielson GK, Atrioventricular discordance. In: Stark J, de Leval MR, eds, *Surgery for Congenital Heart Defects*, London: Grune and Stratton, 1983; 387-396
5. Daliento L, Corrado D, Buja G, Jhon N, Nara A, Thiene G. Rhythm and conduction disturbances in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1986; 58:314-318.
6. de Leval MR, Bastos P, Stark J, Taylor JFN, Macartney FJ, Anderson RH. Surgical technique to reduce the risk of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78:515-526
7. De la Cruz MV, Anselmi G, Cisneros F et al. An embryologic explanation of the great vessels: additional description of the main anatomic features of this malformation and its varieties. *Am Heart J* 1959; 57:104-117.
8. Van Praagh R, Van Praagh S. Isolated ventricular inversion. A consideration of morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries. *Am J Cardiol* 1966; 66:614-626.
9. Von Rokitsansky KF: Die defekte der Scheidewände des Herzens, W. Braumüller, Wien, 1875.
10. Lev M, Rowlat UF: The pathologic anatomy of mixed levocardia. *Am J Cardiol* 8:216, 1961.
11. Sciebler G, Edwards J, Burchell HB, DuShane J, Ongley P, Wood E: Congenital corrected transposition of the great vessels: A study of 33 cases. *Pediatrics* 27(suppl II): II-851, 1961.
12. Otero Coto E, Wilkinson JL, Marquez J: Gross distortion of atrioventricular and ventriculo arterial relations associated with left juxtaposition of atrial appendages. Bizarre form of atrioventricular criss-cross. *Br Heart J* 41:486, 1979.

13. Pacifico AD, Kirklin JW. Surgical treatment of double outlet left ventricle, report 4 cases. *Circulation* 47(Suppl III);III-9,1973.

14. Caffarena JM, Garcia F : Double outlet right ventricle with L-position of the aorta, d-loop, subaortic VSD and pulmonary stenosis. *Thorax* 31:588,1976.

15. Quero Jimenez; tipos de comunicación interventricular en la dextrotransposición completa de las grandes arterias. *Rev esp Cardiol* 28:469,1975.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN