

11251



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIO DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

CONEXIÓN ATRIO-VENTRICULAR CRUZADA Y VENTRÍCULOS
SUPERO-INFERIORES. DESCRIPCIÓN ANATÓMICA Y
ECOCARDIOGRÁFICA.

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. JESÚS ESTIVEN JASSO BERNAL

DIRECTOR DE TESIS:

DR. ALFREDO VIZCAÍNO ALARCÓN

ASESOR:

DR. LORENZO REYES DE LA CRUZ



y R Peña

SUBDIRECCION DE
ENSEÑANZA



2004

MÉXICO, D. F.

SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA

2004



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.

TITULO

CONEXIÓN ATRIO-VENTRICULAR CRUZADA Y
VENTRICULOS SUPERO- INFERIORES.
DESCRIPCION ANATOMICA Y ECOCARDIOGRAFICA
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
“ FEDERICO GOMEZ “

INDICE

1. - TITULO.....	1
2. - INDICE.....	2
3. - AGRADECIMIENTOS.....	3
4. - JUSTIFICACION.....	4
5. - MARCO TEORICO.....	5
6. - OBJETIVOS.....	10
7. - HIPOTESIS.....	11
8. - METODOLOGIA.....	12
9. - RESULTADOS.....	15
10. - DISCUSION.....	18
11. - CONCLUSIONES.....	21
12.- REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	22
13.- ANEXOS.....	23

AGRADECIMIENTOS

A MIS PADRES...

POR ACOMPAÑARME SIEMPRE EN TODO, GRACIAS POR SU AMOR, APOYO, CONFIANZA Y DEDICACION HACIA MÍ, NO TENGO CON QUE PAGARLO.

A MI NOVIA ALE...

CREO QUE ME SAQUE LA LOTERIA CONTIGO, GRACIAS POR ESTAR SIEMPRE EN LOS BUENOS, REGULARES, Y MALOS MOMENTOS DE MI VIDA.

A DIOS...

POR DEJARME VIVIR Y DISFRUTAR DE LA VIDA Y DARME TIEMPO PARA LAS METAS QUE ME HE PROPUESTO AQUI EN LA TIERRA, GRACIAS POR RODEARME DE LA GENTE QUE AMO.

**NOS VEMOS ARRIBA CUANDO TU QUIERAS JUNTO CON MIS ABUELOS...
LOS EXTRAÑO MUCHO**

A MIS MAESTROS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ "...

GRACIAS POR DARME UN POCO DE SU VALIOSO TIEMPO, DE SUS ENSEÑANZAS, COMO PAGAR HABERME DADO LA HERRAMIENTA CON LA QUE VOY A DESEMPEÑARME TODA MI VIDA... DR. VIZCAINO, DR. REYES DE LA CRUZ, DR. AREVALO, DRA. SEGURA, DR. ESPINOZA, DR. SERRANO, DRA. MARI-SANTOS.

JUSTIFICACIÓN

El corazón con conexiones atrio-ventriculares cruzadas o “Criss-Cross” con o sin ventrículos supero-inferiores es una cardiopatía congénita extremadamente rara de la que existen pocos reportes en la literatura médica que analicen las características clínicas, estudios de gabinete y tratamiento de pacientes con esta anomalía.

Por tratarse de una cardiopatía poco frecuente es de nuestro interés conocer la incidencia, forma de presentación, aspectos anatómicos, tratamiento y evolución de los pacientes con “Criss-Cross” y ventrículos supero-inferiores en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” y comparar nuestros resultados con la experiencia de otros centros de atención cardiológica.

ANTECEDENTES

El término de corazón en “criss-cross” (en español conexiones atrio-ventriculares cruzadas) fue introducido por Anderson, Ando y colaboradores en 1974, aunque previamente Lev y Rowlatt en 1961 lo muestran ya en forma de diagrama. (1)(2)(6)

La conexión atrio-ventricular cruzada es una malformación congénita en la que la posición espacial de los ventrículos no está de acuerdo con la posición de los atrios a los que están conectados; en ellas existe una relación anormal de ambos ventrículos que ocurre después que las conexiones atriales están establecidas, girando ambos ventrículos y sus válvulas atrio-ventriculares hacia el lado opuesto de la posición esperada.

Por ejemplo, en un caso con situs solitus y conexión atrio-ventricular concordante, el ventrículo derecho morfológico puede rotar hacia la izquierda con su válvula atrio-ventricular, en tanto que el ventrículo izquierdo se ubica a la derecha, con su válvula atrio-ventricular correspondiente. (3)

En la mayoría de los corazones con conexiones bi-ventriculares, la aurícula y el septum de entrada están alineados en un solo plano, y los flujos de los atrios a los ápices ventriculares son paralelos. En algunos casos, existe un grado variable de desalineación perdiéndose la conexión paralela normal. Así algunos corazones presentan una torsión a lo largo de su eje base-ápex y la orientación espacial de las cámaras cardíacas y de las grandes arterias son gobernadas por ese grado de torsión, favoreciéndose además, con alguna frecuencia hipoplasia ventricular. En corazones con un grado mayor de torsión, cada atrio se conecta con un ventrículo contra lateral, entrecruzándose los dos flujos sanguíneos atrio-ventriculares en forma de espiral casi en 180° uno del otro, produciéndose

una imagen de entrecruzamiento de las conexiones atrio-ventriculares conocido en la literatura como corazón en “criss –cross”. Frecuentemente los ventriculos tienen un arreglo supero-inferior adoptando el septum interventricular una posición horizontal. La torsión ocurre en sentido horario o anti-horario, pero usualmente la masa ventricular exhibe un patrón (asa ventricular- D) en sentido horario. La dirección común de la torsión coloca al ventrículo derecho superior y anterior al ventrículo de morfología izquierda en posición inferior y posterior. (3)

El estudio adecuado de esta cardiopatía requiere de un análisis segmentario y secuencial que tome en cuenta la organización interna de los ventriculos.

La topografía de la masa ventricular en relación al septum interventricular es frecuentemente anormal. En estos casos la masa ventricular puede estar orientada alrededor de un septum ventricular horizontal lo que produce que los ventriculos sean supero-inferiores. Se trata entonces de una anomalia de la rotación del post-asa postcardiaca. El ventrículo ubicado superiormente es el morfológicamente derecho y el ventrículo inferior es el de morfología izquierda. Por ende son características de los ventriculos supero inferiores el que el septum interventricular sea horizontal y que el ventrículo de morfología derecha sea superior al ventrículo izquierdo posicionado inferiormente. La disposición de la masa ventricular no predice el tipo de conexión atrio ventricular, la conexión atrio ventricular puede ser cruzada, en lugar de paralela. Así en la conexión atrio ventricular cruzada la conexión atrio ventricular puede no estar en armonía con el situs ventricular, tratándose de una alteración de la rotación ventricular post-septación. (3).

Muy rara vez, el corazón tiene una torsión antihoraria, en dirección opuesta al visto en la mayoría de los corazones con conexión AV cruzada originando que el ventrículo

derecho se ubique en posición inferior y posterior al ventrículo izquierdo.

Por lo anterior la esencia de la anomalía estriba en una rotación atípica de la masa ventricular sobre su eje mayor, dando lugar a una relación anormal de conexión atrio-ventricular, la cual puede ocurrir con cualquier combinación de conexiones de los segmentos cardíacos. (4)

ANÁLISIS SEGMENTARIO: Los ventrículos supero-inferiores y / o las conexiones AV cruzadas pueden presentarse en levocardia, dextrocardia o mesocardia. El situs atrial es usualmente solitus, menos comúnmente inverso e infrecuentemente en situs ambiguo. (4)

CONEXIÓN VENTRÍCULO-ARTERIAL: El espectro completo de las conexiones ventrículo-arteriales puede ser: discordante, doble vía de salida ventricular derecha o concordante.(5) La atresia pulmonar con aorta como único vaso de salida ha sido también reportada y menos frecuente puede existir la obstrucción parcial o total de la vía de salida aórtica. La aorta se encuentra con frecuencia en levo posición debido a la topografía poco usual de ventrículo derecho y de su infundíbulo posicionado superiormente. (3)

HIPOPLASIA VENTRICULAR: Con relativa frecuencia se encuentra hipoplasia ventricular derecha. En estos casos la entrada de este ventrículo y su zona trabecular pueden ser hipoplásica generalmente por la presencia de hipoplasia de la válvula tricúspide. Menos comúnmente el ventrículo de morfología izquierda puede ser el hipoplásico. (3)

OTRAS ANORMALIDADES ASOCIADAS: Frecuentemente la válvula tricúspide presenta distintos grados de displasia y de cabalgamiento o desplazamiento. Se han identificado diversas anomalías asociadas como son: comunicación interventricular perimembranosa, hipoplasia ventricular, usualmente derecha, anomalías de las

conexiones ventriculo-arteriales, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, anomalías en la unión atrio-ventricular y yuxtaposición de orejuelas. Es infrecuente que el septum interventricular sea intacto; habitualmente existe una comunicación interventricular (CIV) perimembranosa (de salida), pero en pacientes con un cabalgamiento y desplazamiento de la válvula tricúspide, la comunicación interventricular es habitualmente del septum de entrada; menos común es la C.I.V. múltiple. (3)

La salida de las grandes arterias puede ser obstructiva. La obstrucción pulmonar es más frecuente que la obstrucción aórtica. (4) Los mecanismos que contribuyen a la obstrucción al tracto de salida pulmonar son la estrechez del infundíbulo por un septum infundibular hipertrofiado y mal alineado y la persistencia del pliegue ventriculo-infundibular. De acuerdo a Van Praagh, la imagen es una ilusión angiográfica, debido al pequeño tamaño del seno ventricular derecho y a mal rotación ventricular, causando que el septum ventricular se aprecie en ángulo recto con el septum auricular, colocando a la válvula tricúspide encima, a la derecha y por delante de la válvula mitral, mientras que el tracto de entrada del ventrículo derecho se orienta hacia delante y a la izquierda creando la ilusión del cruce de las conexiones. (4) Ambas válvulas atrio-ventriculares pueden ser morfológicamente anormales, y si existe cabalgamiento de la válvula mitral o tricúspide puede existir hipoplasia ventricular lo que obliga a una reparación quirúrgica uni ventricular (del tipo Fontan) en lugar de una reparación bi ventricular (3).

El cuadro clínico es variable según el tipo de conexiones y la presencia de anomalías asociadas. (4)

En el diagnóstico por ecocardiografía bidimensional, el corte subcostal ofrece la mejor imagen de la conexión y la relación espacial de las cavidades cardíacas y las grandes arterias, sospechándose el diagnóstico cuando una relación en paralelo de las válvulas

atrio ventriculares y la vía de entrada ventricular no aparecen en el eje cuatro cámaras subcostal, encontrando en su lugar las características antes señaladas. (5)

El tratamiento quirúrgico se encamina a corregir las anomalías asociadas, llevándose a cabo reparación bi ventricular, la cual puede llevarse a cabo con cierre de la C.I.V. para que el ventrículo izquierdo conecte con el tronco de la arteria pulmonar y desarrollar una operación de entrecruce a nivel atrial o arterial en los casos con transposición de las grandes arterias, todo esto dependiendo del tamaño del ventrículo derecho y de la válvula tricúspide las que de no ser adecuadas obliga a llevar a cabo una corrección univentricular o “uno y medio“. En casos con estenosis pulmonar significativa puede sugerirse colocar un homoinjerto para establecer una continuidad normal entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. (7)

OBJETIVO GENERAL

Conocer las características clínicas, ecocardiográficas, evolución, tratamiento y estado actual de los pacientes con criss- cross y/o ventrículos supero- inferiores en el servicio de Cardiología del Hospital Infantil de México " Federico Gómez"

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1.- Identificar el número de casos de "criss-cross" y ventrículos supero-inferiores reportados en el departamento de Cardiología en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

2.- Conocer las características clínicas y forma de presentación de los pacientes con "criss- cross" y ventrículos supero- inferiores.

2.1.- Conocer las características anatómicas de los pacientes con "criss- cross" y ventrículos supero- inferiores: Situs atrial, orientación cardíaca, tipo de conexión atrio-ventricular, posición ventricular, localización del septum, relación ventricular, tipo de conexión ventrículo arterial y anomalías asociadas.

3.- Evaluar el tratamiento realizado y la evolución de los casos con "criss- cross" y ventrículos supero- inferiores.

4. - Comparar nuestros resultados- con los reportes de la literatura mundial.

HIPOTESIS

**NUESTROS PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE CRIS -
CROSS Y / O VENTRICULOS SUPERO - INFERIORES TIENEN
CARACTERISTICAS SEGMENTARIAS SIMILARES A LOS
REPORTADOS EN LA LITERATURA MUNDIAL.**

**EN PACIENTES CON CRIS - CROSS Y / O VENTRICULOS
SUPERO INFERIORES LA CONEXIÓN VENTRICULO ARTERIAL
MAS FRECUENTE ES LA DISCORDANTE.**

Falta página

N° 12

- Localización del septum interventricular
- Relación ventricular
- Conexiones ventrículo- arteriales
- Posición de septum Interventricular
- Anomalías asociadas.

*** CARACTERISTICAS DEL PACIENTE**

- Sexo
- Edad

*** CARACTERISTICAS ANATOMICAS**

- Ecocardiograma

RECOLECCION DE DATOS

- Interrogatorio indirecto a través de un instrumento de recolección de datos.
- Expedientes clínicos.
- Archivos de ecocardiogramas al departamento de Cardiología del Hospital Infantil de México " Federico Gómez".

PLAN DE ANALISIS.

Objetivos

Hipótesis

Resultados

Discusión

Conclusiones

ASPECTOS ETICOS

1. - Investigación sin riesgos

RESULTADOS

Durante el periodo comprendido entre Enero de 1989 y Marzo de 2004 se han realizado 47 500 estudios ecocardiográficos en el servicio de Cardiología del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" de los cuales 7 pacientes tuvieron diagnóstico de criss - cross y/o ventriculos supero inferiores. Tabla 1

El diagnóstico se realizó mediante estudio ecocardiográfico en todos. El diagnóstico se realizó en los primeros meses de vida en 5 y por arriba del año de edad en 2 casos. Cinco pacientes fueron del sexo femenino (71.5 %) y 2 del sexo masculino (29 %). Todos los casos tuvieron situs solitus n =7 (100%). La ubicación del corazón dentro del tórax más frecuentemente encontrada fue: levocardia en 5 (71.5 %) seguida por dextrocardia en 1 (14.2 %) y mesocardia en otro caso (14.2 %).

La conexión atrio ventricular fue cruzada (criss - cross) en todos. (Fotografía 1-5) Cinco con concordancia (71.5%) (Fotografía 1-5) y 2 con discordancia AV (28.4%). La posición del septum interventricular tuvo una disposición horizontal en 5 (71.5 %) (figuras 1A, 1B, 1C, 1D y 2C) (Fotografía 4) mientras que 2 tuvieron una posición vertical del septum interventricular. (28.5 %) (figura 2A y 2B) (Fotografía 2)

Los pacientes se dividieron en 2 grupos de la siguiente manera: Grupo I incluía 4 pacientes con concordancia atrio-ventricular, ventriculos supero-inferiores y doble via de salida ventricular derecha (figuras 1A, 1B, 1C y 1D) (Fotografía 5) y Grupo II que incluía 3 pacientes: un paciente con dextrocardia (figura 2A), otro con mesocardia (figura 2B) y otro con ventriculos supero-inferiores (figura 2C) estos dos últimos casos con conexión AV discordante.

En los pacientes del grupo I el ventrículo de morfología derecha ocupó siempre una posición superior e izquierda y el ventrículo de morfología izquierda ocupó siempre una posición inferior y derecha. (Fotografía 4) En todos ellos existían doble vía de salida del ventrículo derecho con aorta anterior e izquierda (figuras 1A, 1B, 1C y 1D) (Fotografía 5) Tres de los cuatro de este grupo exhibían obstrucción al tracto de salida pulmonar, estenosis o atresia (figuras 1B, 1C y 1D) así como los 3 casos restantes del grupo II (figuras 2A, 2B y 2C)

Del grupo II un caso en dextrocardia y con concordancia atrio-ventricular (figura 2 A) tenía transposición de grandes arterias con L- aorta emergiendo del ventrículo derecho ubicado a la izquierda, en tanto que la arteria pulmonar ubicada a la derecha y posterior emergía del ventrículo morfológicamente izquierdo con estenosis valvular. El siguiente caso en mesocardia (figura 2B) tenía concordancia atrio-ventricular con vasos lado a lado, con transposición de las grandes arterias y arco aórtico a la derecha emergiendo del ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la derecha , en tanto que existía atresia valvular y del tronco pulmonar, relacionada con el ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la izquierda. Este caso presentó además persistencia del conducto arterioso, comunicación interatrial en la zona del foramen oval y una vena cava superior drenando al seno coronario. El caso 2C en levocardia fue el único que mostró discordancia atrio ventricular; del ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la derecha emergen las grandes arterias, con aorta anterior y derecha, este ventrículo tenía un menor volumen en comparación con el izquierdo causado por el cabalgamiento de la válvula atrio-ventricular correspondiente, la válvula pulmonar era atresica, con arco aórtico a la derecha. Tabla 1

Del análisis segmentario previo se desprende lo siguiente: En el grupo I predominaron los ventrículos supero-inferiores y en todos ellos habían doble vía de salida

del ventrículo derecho y en 3 de ellos obstrucción al flujo pulmonar. En los casos restantes la posición del corazón en el tórax varió; en 2 pacientes existía transposición de las grandes arterias (figuras 2A y 2B) y en solo uno doble vía de salida del ventrículo derecho (figura 2C), en 6 / 7 casos existía obstrucción al flujo pulmonar.

Otras anomalías asociadas fueron: Insuficiencia tricuspídea en 3, PCA en 3, doble vena cava superior drenando a seno coronario en 1, fistulas aorto-pulmonares en 1, comunicación interatrial pequeña en 1 y ventrículo izquierdo de menor tamaño en 1 caso.

Se realizó cirugía en 5 / 7 (71.5%), de estos en 1 se realizó cirugía combinando fistula sistémico pulmonar y septostomía atrial tipo Blalock – Hanlon. Cuatro de las 5 cirugías realizadas fueron fistula sistémico pulmonar tipo Blalock -Taussig modificado y en un caso cerclaje de arteria pulmonar.

En el seguimiento 2 pacientes se encuentran en buenas condiciones, 1 paciente falleció durante el postoperatorio inmediato a pesar de someterse a fistula sistémico pulmonar, una paciente murió como complicación de neumonía, sepsis e insuficiencia renal aguda sin tratamiento quirúrgico previo, un caso falleció en su domicilio y los 2 restantes perdieron su seguimiento al no acudir a la consulta externa. Tabla 1

DISCUSION

El corazón en “criss – cross” con o sin ventrículos supero-inferiores es una cardiopatía compleja que por lo general se acompaña de lesiones importantes y por tanto da lugar manifestaciones a edad temprana, tal y como se observó en nuestra serie en donde la mayoría se presentó antes de los 5 meses de edad.

En nuestro estudio los 7 pacientes tuvieron situs solitus, al igual que lo reportado en la literatura: 11 pacientes reportados por Freedom (8) 7 / 8 pacientes reportados por Carminati (9) 8 / 8 pacientes reportados por Robinson (10) y 14 / 14 pacientes reportados por Marino (7)

Como se refiere en la literatura en casos con ventrículos supero-inferiores y / o con conexiones AV cruzadas, la ubicación del corazón en el tórax pueden ser: levocardia, dextrocardia o mesocardia (3). En nuestros pacientes la ubicación más frecuente fue la levocardia, con un total de 5, mientras 1 tenía mesocardia (figura 5) y otro dextrocardia (figura 2), lo cual concuerda con el estudio realizado por Freedom (8) .

En nuestro estudio la conexión atrio ventricular mas frecuente fue la concordante en 5 pacientes y fue discordante en los 2 restantes (figuras 3 y 5) al igual que lo reportado por Robinson que encontró concordancia AV en 7 / 8 pacientes (10) , 5 / 8 reportados por Carminati (9) , 11 / 11 reportados por Freedom (8) y 13 / 14 reportados por Marino (7)

En relación a la conexión ventriculo arterial: 5 pacientes mostraron doble vía de salida de ventriculo derecho, uno de ellos con discordancia atrio- ventricular . En base a lo

anterior podemos concluir que nuestros resultados en cuanto a la conexión ventrículo arterial son similares a lo reportado en la literatura, por ejemplo Marino reporta 5 con discordancia y 8 con D.V.S.V.D. (7) y Carminati reporta en su serie de 8 casos 5 con discordancia y 3 con D.V.S.V.D. (9)

En lo que se refiere a la obstrucción al flujo pulmonar se observa que todos los pacientes presentaron alguna alteración, en 5 estenosis y 2 atresia pulmonar (figura 3 y 5) en tanto que la válvula aórtica no tuvo alteración en ninguno de los 7 pacientes, por tanto la mayoría de los pacientes presentaron flujo pulmonar disminuido y que ameritó de una fístula sistémico – pulmonar a una edad temprana. En el paciente 1A con doble vía de salida del ventrículo derecho presentaba una estenosis pulmonar leve siendo insuficiente para proteger la vasculatura pulmonar por lo que se realizó cerclaje de la arteria pulmonar. Al igual que los casos reportados por Freedom (8) en 9 / 12 de sus pacientes que tenían obstrucción pulmonar, en 11 / 14 reportados por Marino (7), 4 / 8 reportados por Carminati (9), a diferencia de Robinson que solo reporta obstrucción pulmonar en 2 / 8 pacientes (10).

Similar a otras casuísticas en nuestros casos predominó la doble vía de salida ventricular derecha, sobre cualquier otra forma de conexión ventrículo-arterial.

En esta serie 1 paciente tuvo alteración de la válvula mitral (displasia y cabalgamiento) y 2 de la válvula tricúspide (figura 3). Esto difiere con otros estudios en las que en la gran mayoría se encuentran diversos tipos de lesiones afectando ambas válvulas atrio-ventriculares como lo reporto por Freedom (3)

El diagnóstico anatómico se dificulta por la posición espacial de la aorta, en presencia de conexiones atrio ventriculares cruzadas dado que tanto en transposición de las grandes arterias como en doble vía de salida del ventrículo derecho la aorta se espera que

ocupe una posición a la derecha, lado a lado o anterior. El diagnóstico ecocardiográfico debe integrarse utilizando los cortes convencionales. Sin embargo el apical 4 cámaras y el subcostal son los de mayor utilidad para definir la orientación de las conexiones AV y la ubicación espacial de las cavidades cardíacas ya que se tienen que hacer giros y angulaciones especiales del transductor para visualizar la anatomía intracardiaca completa.

La corrección quirúrgica se dificulta por la presencia de una septación ventricular anormal con vías de entrada cruzadas con el correspondiente riesgo que esto implica de lesionar al sistema de conducción o generar obstrucción a nivel de las mismas.

Por otra parte, al existir una disposición anormal del septum interventricular, de las cavidades cardíacas y de los tractos de salida, el manejo quirúrgico se dificulta al requerirse algunas veces la aplicación de un tubo valvulado u homo injerto o bien una corrección uni ventricular o corrección “uno y medio” en los casos con hipoplasia de un ventrículo, así como en casos con anomalías de las válvulas AV sobre todo cabalgamiento o desplazamiento anormal de las mismas.

La rareza de esta anomalía se confirma en este estudio ya que ocurrió en 7 casos de un total de 47 500 estudiados (1.6 casos por 10, 000) en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”.

El diagnóstico preciso es posible a la ecocardiografía siguiendo las reglas estrictas del análisis segmentario aunque en algunos casos es necesario precisar los volúmenes ventriculares con ayuda de estudios hemodinámicos y / o de resonancia magnética.

CONCLUSIONES

- 1.- La anomalía de “criss cross” y/o ventrículos supero inferiores tiene una incidencia muy baja en la población con cardiopatía congénita en México.
- 2.- El situs viscero-atrial solitus es el más frecuente en pacientes con “criss- cross” y /o ventrículos supero-inferiores.
- 3.- La conexión atrio ventricular concordante es la más frecuente en “criss-cross” y ventrículos superoinferiores.
- 4.- La conexión ventriculo arterial más frecuente en “criss-cross” y ventrículos supero-inferiores es la doble via de salida del ventriculo derecho.
- 5.- La obstrucción al flujo pulmonar es muy frecuente en los pacientes con “criss cross” y/o ventrículos supero inferiores en tantos que la obstrucción al flujo aórtico es infrecuente.

GRUPO 1

CASO 1-A

NEZA ROSAS ANGÉL

AÑOS: 1 AÑO 6 MESES

REGISTRO: 767752



CASO 1-B

MARTINEZ LOPEZ YAZMIN

AÑOS: 5 MESES

REGISTRO: 748459

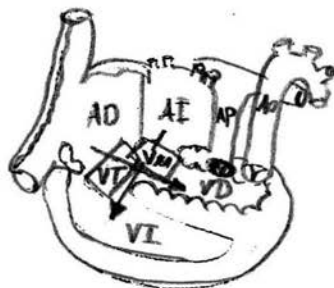


CASO 1-C

AÑOS: 4 MESES

REGISTRO: 745284

ORTIZ MARTINEZ MARIBEL



CASO 1-D

SANJUAN CARLOS CHAMALAN

AÑOS: 5 AÑOS 4 MESES

REGISTRO: 742459



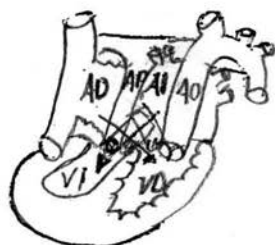
GRUPO 2

CASO 2-A

AÑOS: 2 MESES

REGISTRO: 718284

CHAVEZ SUMANO KEVIN

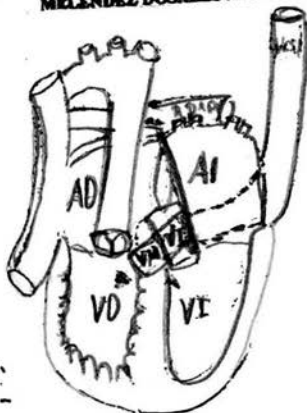


CASO 2-B

AÑOS: 2 MESES

REGISTRO: 10803

MELLENDEZ DOSALES MARIA E

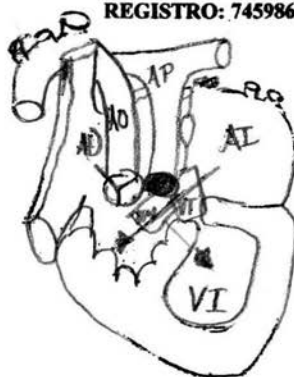


CASO 2-C

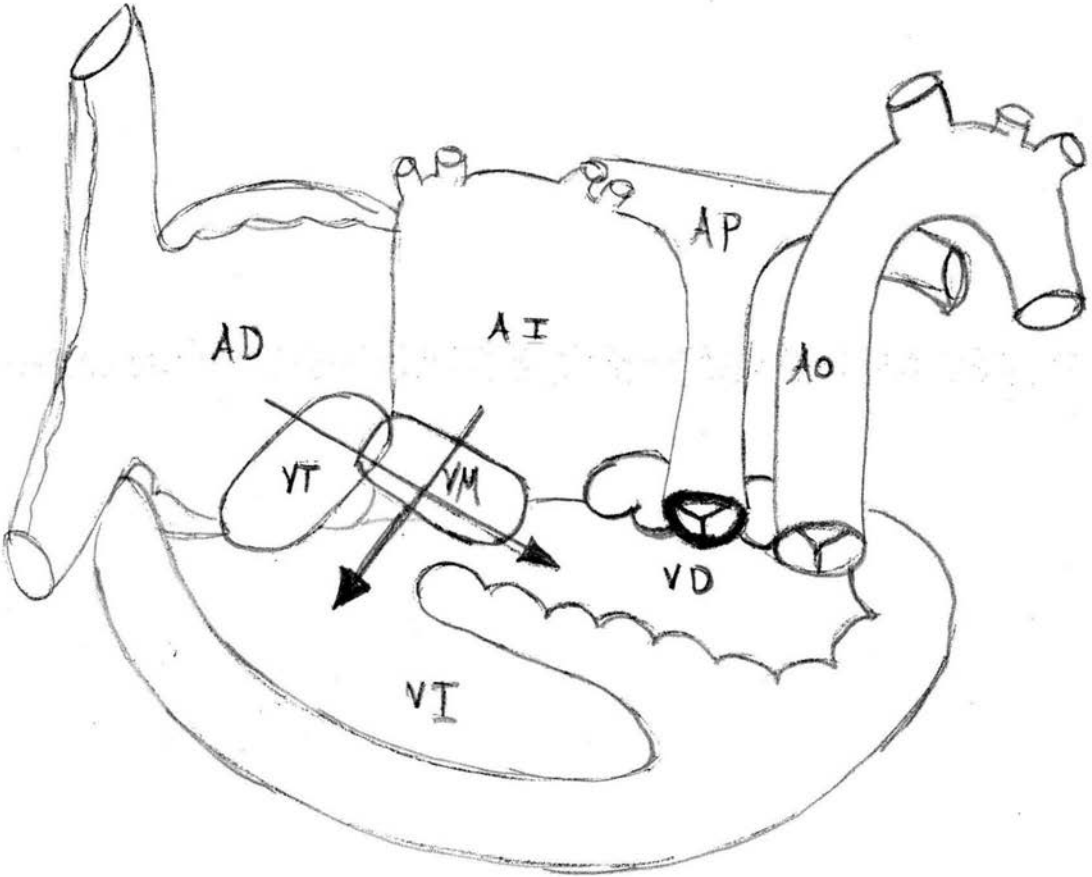
MALDONADO JIMENEZ NANCY

AÑOS: 4 MESES

REGISTRO: 745986



1º ALBA ROJAS ANGEL



ANEXOS

RESULTADOS

TABLA 1. Corazón en Criss-Cross y Ventriculos supero-inferiores

Caso	Edad	Sexo	Situs	Ubicación	Conexión AV	Septum	Conexión VA	CIV	E.P	Mitral	Tricúspide	Vasos	Cirugía	Evolución
1(1A)	18 m	M	S	Levocardia	Concordante Criss-Cross	Horizontal	DSVD	Perimembranosa entrada	Valvular leve	Displasia leve	Normal	L-Ao Anterior	Cerclaje	Vivo
4(1B)	5 m	F	S	Levocardia	Concordante Criss-Cross	Horizontal	DSVD	Perimembranosa entrada	Subvalvular crítica	Displasia leve	Normal	L-Ao Anterior	No	Se perdió en CE
6(1C)	4 m	F	S	Levocardia	Concordante Criss-Cross	Horizontal	DSVD	Perimembranosa salida	Valvular y subvalvular	Normal	Normal	L-Ao Anterior	Blalock Taussig (B-T)	Vivo
7(1D)	5 a 9m	F	S	Levocardia	Concordante Criss-Cross	Horizontal	DSVD	Perimembranosa salida	Valvular y subvalvular	Cabalgamiento	Normal	L-Ao Anterior	No	Falleció por IRA y sepsis
2(2A)	2 m	M	S	Dextrocardia	Concordante Criss-Cross	Vertical	Discordante	Perimembranosa entrada/salida	Subvalvular	Normal	Displasia	L-Ao Anterior	B-T Septostomía	Falleció
5(2B)	2 m	F	S	Mesocardia	Discordante Criss-Cross	Vertical	Discordante	Perimembranosa	Atresia pulmonar	Normal	Displasia	D-Ao Anterior	B-T	Falleció
3(2C)	4 m	F	S	Levocardia	Discordante Criss-Cross	Horizontal	DSVD	Perimembranosa Entrada/salida	Atresia pulmonar	Normal	Normal	D-Ao Anterior	B-T	Se perdió en CE

CASO I-A

Paciente **ALBA ROJAS ANGEL**

Edad de ingreso al Hospital Infantil de México: 1 mes (Nov 2002)

Edad actual: 1 año 6 meses

Sexo: Masculino

Registro: 767752

Originario: Teotihuacan, Estado de México

Diagnostico: Criss- Cross, Ventriculos supero-inferiores, concordancia AV y discordancia VA, estenosis pulmonar por desviación del septum infundibular ligera, cabalgamiento de válvula A-V de morfología izquierda, ventriculo hipoplásico de morfología derecha (superior e izquierdo), Insuficiencia pulmonar leve , Insuficiencia aórtica leve.

Ecocardiograma: 1638 / 2726; 1650/ 0000 1679/

Cateterismo: No

Descripción Ecocardiografica:

Situs Atrial: Solitus

Ubicación del corazón: Levocardia

Conexión A-V: Concordante, Cruzada (Criss- Cross)

Posición del Septum: Horizontal

Ventriculos Supero-inferiores: Si

Conexión V-A: DVSVD con estenosis pulmonar

C. I. V.: No relacionada (del septum de entrada)

Estenosis o atresia Pulmonar: Estenosis Pulmonar leve

Anomalías de la válvula A-V: Válvula mitral displásica

Aorta: L- aorta.

Otras anormalidades: Insuficiencia de la válvula tricúspide, dilatación del atrio derecho

Arco Aórtico: Derecho

Presentación y tipo de cirugía: 02 de Junio 2003 (9 meses) Cerclaje de arteria pulmonar

Cirugía: Junio del 2003 Cerclaje de arteria pulmonar

Evolución: Vivo. Visto por la consulta externa.

CASO 1-B

Paciente **MARTINEZ LOPEZ YAZMIN**

Edad de ingreso al Hospital Infantil de México: 5 meses (04 Ene 2001)

Sexo: Femenino

Registro: 748459

Originaria: Teoloyucan, Estado de México

Diagnostico:

Ecocardiograma: 962/ 2613 1002 / 1000

Cateterismo: No

Descripción Ecocardiografica:

Situs: Solitus

Ubicación del corazón: Levocardia

Conexión A-V: Concordante, cruzada (criss- cross)

Posición del Septum: Horizontal

Ventrículos Supero-inferiores: Si

Conexión V-A: Doble vía de salida de ventriculo derecho

C. I. V.: No relacionada

Estenosis o atresia Pulmonar: Estenosis critica de arteria pulmonar

Anomalías de la válvula A-V: Válvula mitral displásica

Aorta: L – aorta

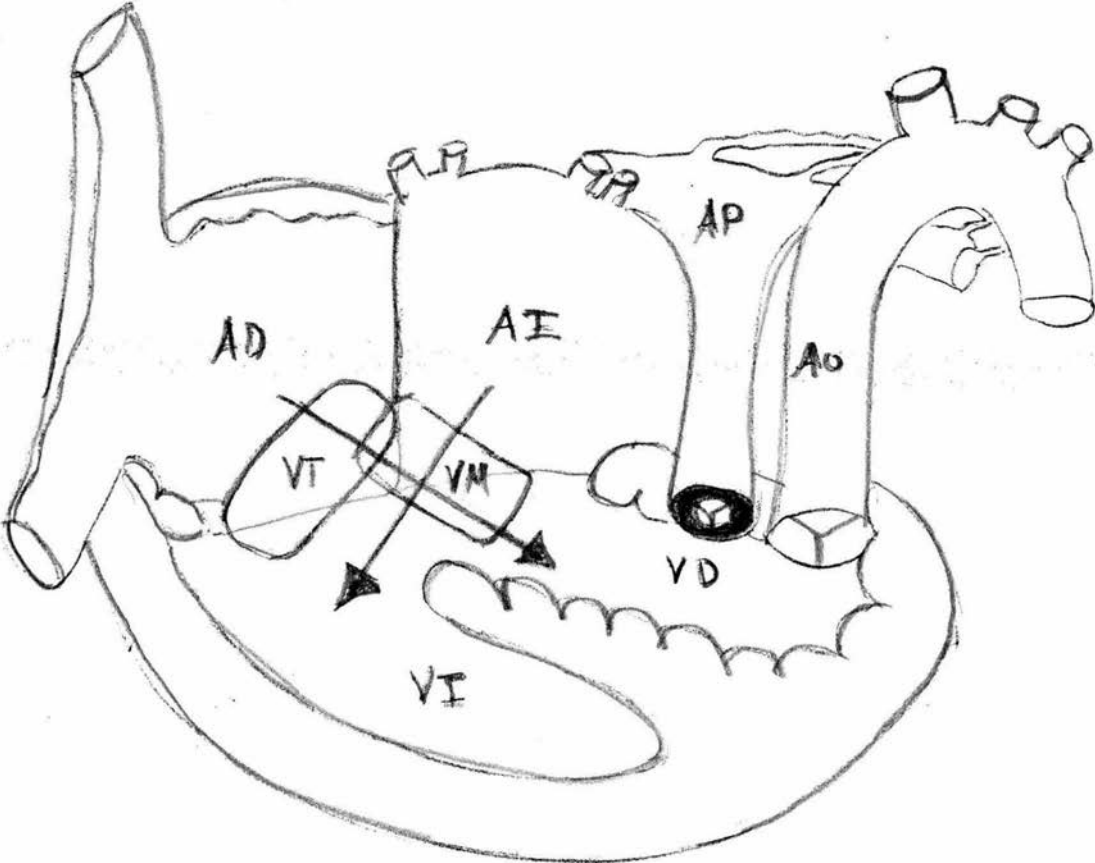
Arco aórtico: Derecho

Otras anormalidades: Insuficiencia tricuspídea, dilatación de atrio derecho, fistulas aorto- pulmonares

Cirugía: No

Evolución: Ingresa el día 04 de Enero 2001 y se da de alta 08 de Enero 2001 , al valorar que presenta fistulas aorto- pulmonares, se da de alta a la consulta externa, pero ya no acude.

4° MARTINEZ LOPEZ YAZMIN



CASO 1-C

Paciente **ORTIZ MARTINEZ NAHOMI**

Edad de ingreso al Hospital Infantil de México: 4 meses (29 de Junio 1999)

Sexo: Femenino

Registro: 745284

Originaria: Pachuca, Hidalgo

Diagnostico:

Ecocardiograma: 727 / 7633, 734 / 1939 , 1057 / 4710 , 1238 / 5031, 1849 / 2100

Cateterismo: NO

Diagnóstico:

Descripción Ecocardiografica:

Situs: solitus

Ubicación del corazón: Levocardia

Conexión A-V: Concordante, cruzadas (criss- cross)

Posición del Septum: Horizontal

Ventrículos supero-inferiores: Si

Conexión V-A: Doble vía de salida de ventrículo derecho

C. I. V.: Sub-pulmonar

Estenosis o atresia Pulmonar: Estenosis Pulmonar

Anomalías de la válvula A-V: No

Aorta: L aorta

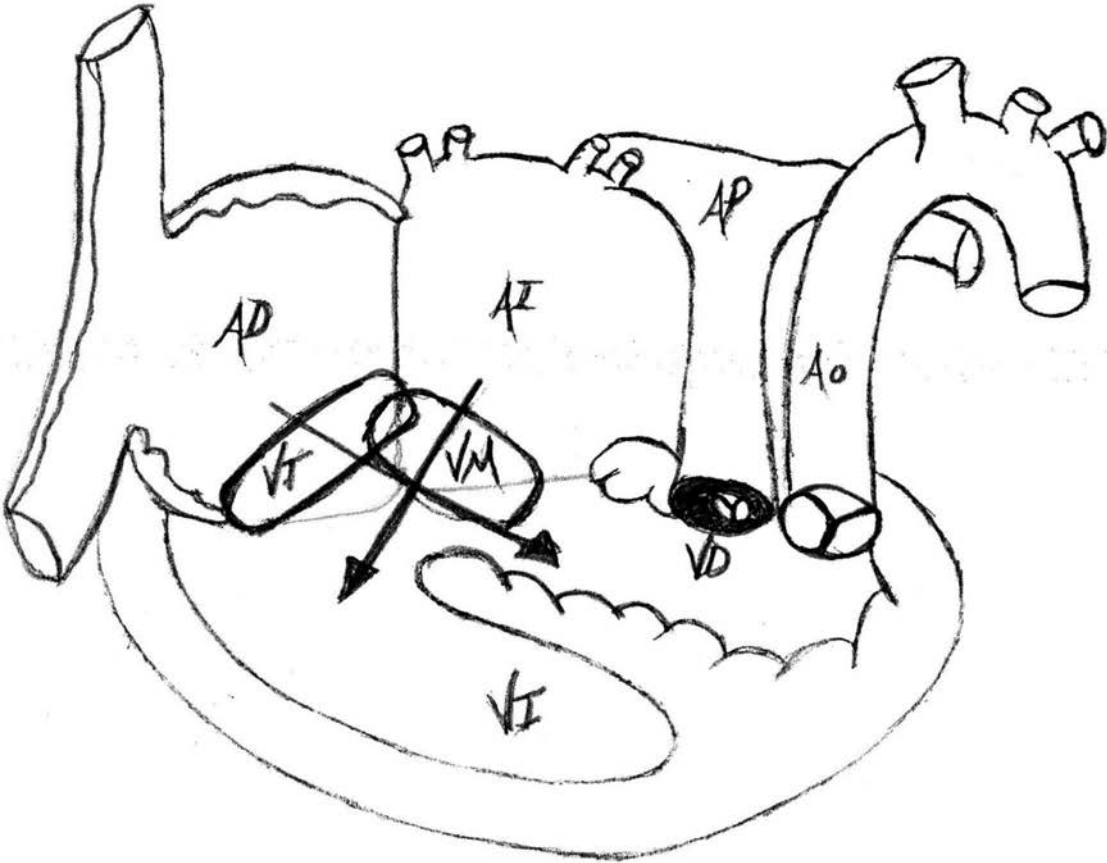
Arco aórtico: Izquierdo.

Otras anormalidades: Insuficiencia tricuspidea importante

Cirugía: Fistula sistémico pulmonar derecha a los 5 meses (Julio 1999)

Evolución: Vigilancia por la consulta externa.

6° ORTIZ MARTINEZ NAHOMI



CASO 1-D

Paciente **SANCHEZ CANO GUADALUPE**

Edad de ingreso al Hospital Infantil de México: 1 mes (1988)

Sexo: Femenino

Registro: 742459

Originaria: San Luis Potosí, S. L. P.

Diagnostico:

Ecocardiograma: 569 - 570/ 6628 -0381, 577 / 5388 582/ 2229, 1390/ 4724,

Cateterismo: SI cine: 5988 cateterismo: 6592

Conexiones A-V cruzadas, hipoplasia del ventrículo izquierdo, D.V.S.V.D. con L- Mal-
posición de aorta, estenosis pulmonar, retornos venosos pulmonares

Diagnóstico:

Descripción Ecocardiografica:

Situs: solitus

Ubicación del corazón: Levocardia

Conexión A-V: Concordante, cruzadas (criss- cross)

Posición del Septum: Horizontal

Ventrículos supero-inferiores: Si

Conexión V-A: Doble vía de salida de ventrículo derecho.

C. I. V.: Sub-pulmonar

Estenosis o atresia Pulmonar: Estenosis pulmonar severa

Anomalías de la válvula A-V: Válvula mitral estenótica y con cabalgamiento

Aorta: L- aorta

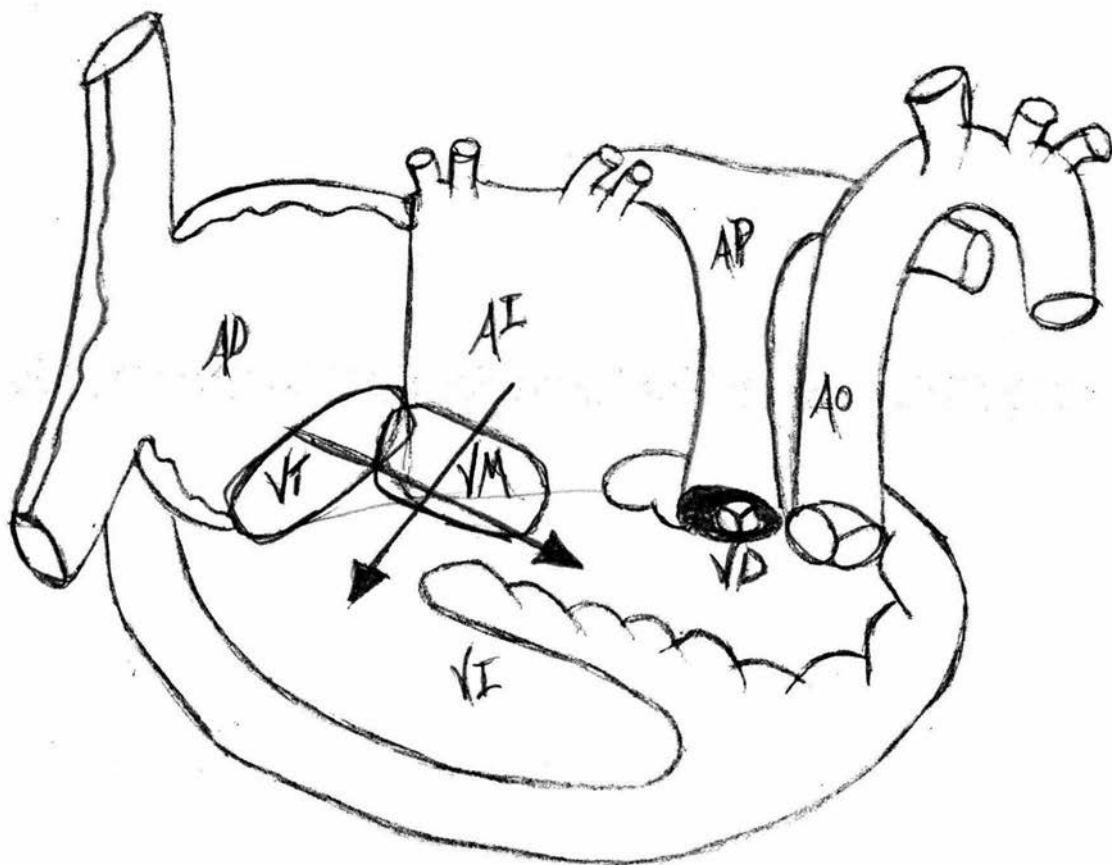
Arco aortico: Izquierdo

Otras anormalidades:

Cirugía: No

Evolución: Falleció por Sepsis

7° SANCHEZ CANO GUADALUPE



CASO 2-A

Paciente CHAVEZ SUMANO KEVIN

Edad de ingreso al Hospital Infantil de México: 2 meses (Junio 1996)

Sexo: Masculino

Registro: 718284

Originario: Oaxaca, Oaxaca

Diagnostico: Dextrocardia + situs solitus, ventrículos supero- inferiores, concordancia A-V, discordancia V-A, estenosis válvula y anular pulmonar, ventrículo de morfología izquierda pequeño, ramas de buen tamaño

Ecocardiograma: 413/ 1009; 419/ 1853; 575/ 4974; 820/ 6883; 824/ 0000; 826/ 6751; 575/ 4974

Cateterismo: Si

5615 / 6256 (Junio 1996): dextrocardia, situs solitus, discordancia AV aislada, concordancia V-A, pbe. C.I.V. pequeña, estenosis pulmonar infundibular, doble vena cava superior drenando a seno coronario, origen aislado y anómalo de la arteria subclavia derecha, inversión aislada ventricular PLAN: Fístula sistémico – pulmonar derecha + Septostomia atrial: Blallock- Hanlon

5917/ 6591 (Marzo 1998): Dextrocardia, situs solitus, ventrículos supero- inferiores, concordancia A-V, discordancia V-A, estenosis válvula y anular pulmonar, ventrículo de morfología izquierda pequeño, vena cava superior e inferior derechas, fistula sistémico-pulmonar no funcionante, post- operado de Blallock –Hanlon ramas de buen tamaño, PLAN: Cavo-pulmonar urgente

Descripción Ecocardiografica:

Situs atrial: solitus

Ubicación del Corazón: Dextrocardia

Conexión A-V: concordante, criss- cross (cruzada)

Posición del Septum: vertical

Ventrículos supero- inferiores: No

Conexión V-A: Discordante

C. I. V.: Por desalineación, muy pequeña.

Estenosis o atresia Pulmonar: Estenosis sub-pulmonar

Aorta: L – aorta

Arco aórtico: Izquierdo

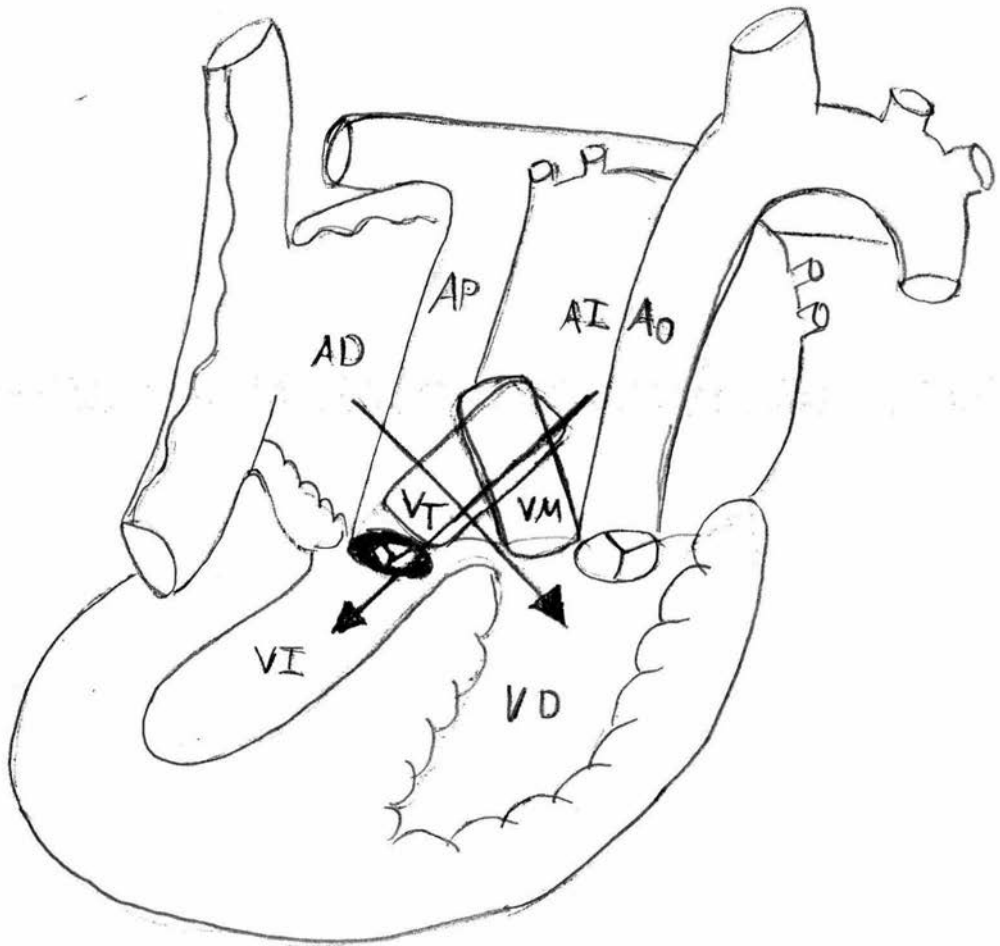
Anomalías de la válvula A-V: Displasia de la válvula tricúspide.

Otras anomalías: Persistencia de conducto arterioso, ventrículo izquierdo de menor tamaño

Cirugía: Fístula sistémico- pulmonar derecha y septostomia atrial tipo Blallock –Hanlon 2 meses (Julio 1996)

Evolución: Fallecimiento en su domicilio

2º CHAVEZ SUMANO KEVIN



CASO 2-B

Paciente **MELLENDEZ DOSALES MARIA ESMERALDA**

Edad de ingreso al Hospital Infantil de México: 2 meses (18 Agosto 2003)

Sexo: Femenina

Registro: 10803

Originaria: Oaxaca, Oaxaca

Diagnostico:

Ecocardiograma: 1707 / 390- 4370

Cateterismo: No

Diagnóstico:

Descripción Ecocardiografica:

Situs: solitus

Ubicación del corazón: Mesocardia

Conexión A-V: Discordancia, cruzadas (criss- cross)

Posición del Septum: vertical

Ventrículos supero inferiores: No

Conexión V-A: Discordante

C. I. V.: peri-membranosa

Estenosis o atresia Pulmonar: Atresia Pulmonar

Anomalías de la válvula A-V: Válvula tricúspidea displásica

Aorta: D- aorta

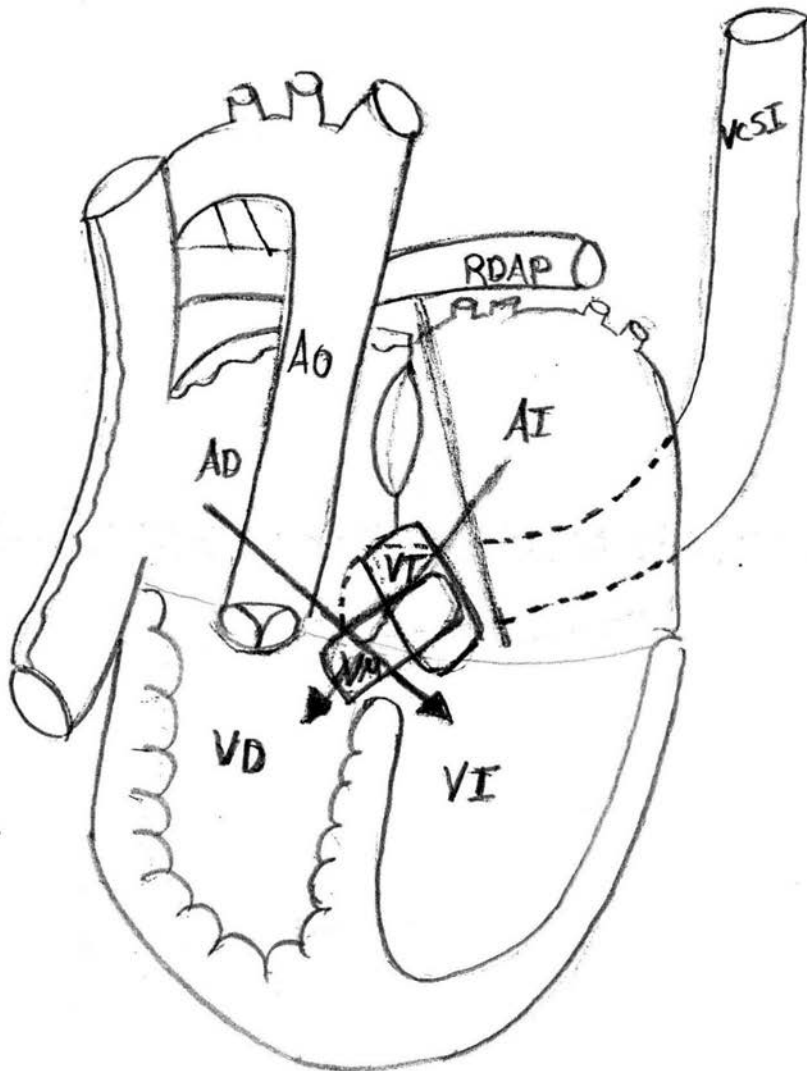
Arco aórtico: Derecha

Otras anomalías: Doble vena cava superior que drena a seno coronario, estenosis de rama derecha de arteria pulmonar. Persistencia del conducto arterioso pequeño.

Cirugía: Fístula sistémico pulmonar (Blallock -Taussig derecho modificado) 22 Ago 2003 (2 meses)

Evolución: Presenta paro cardio-respiratorio durante la cirugía., sale a terapia quirúrgica y fallece 1 día después.

5º MELENDEZ DOSALES MARIA E.



CASO 2-C

Paciente **MALDONADO JIMENEZ NANCY**

Edad de ingreso al Hospital Infantil de México: 4 meses (4 Nov 1999)

Sexo: Femenina

Registro: 745986

Originaria: Tulancingo, Hidalgo

Diagnostico: Discordancia A-V, Conexiones A-V cruzadas, Doble vía de salida de ventrículo derecho, atresia pulmonar, estenosis sub-pulmonar, P.C.A., arco derecho.

Ecocardiograma: 783 / 9493

Cateterismo: No

Diagnóstico:

Descripción Ecocardiografica:

Situs atrial: Solitus

Ubicación del corazón: Levocardia

Conexión A-V: Discordante, cruzada (criss - cross)

Posición del Septum: horizontal

Ventriculos supero- inferiores: Si

Conexión V-A: Doble salida ventricular derecha

C. I. V.: Por desalineación grande (sub-aórtica)

Estenosis o atresia Pulmonar: Atresia pulmonar

Anomalías de la válvula A-V: No

Aorta: D- aorta

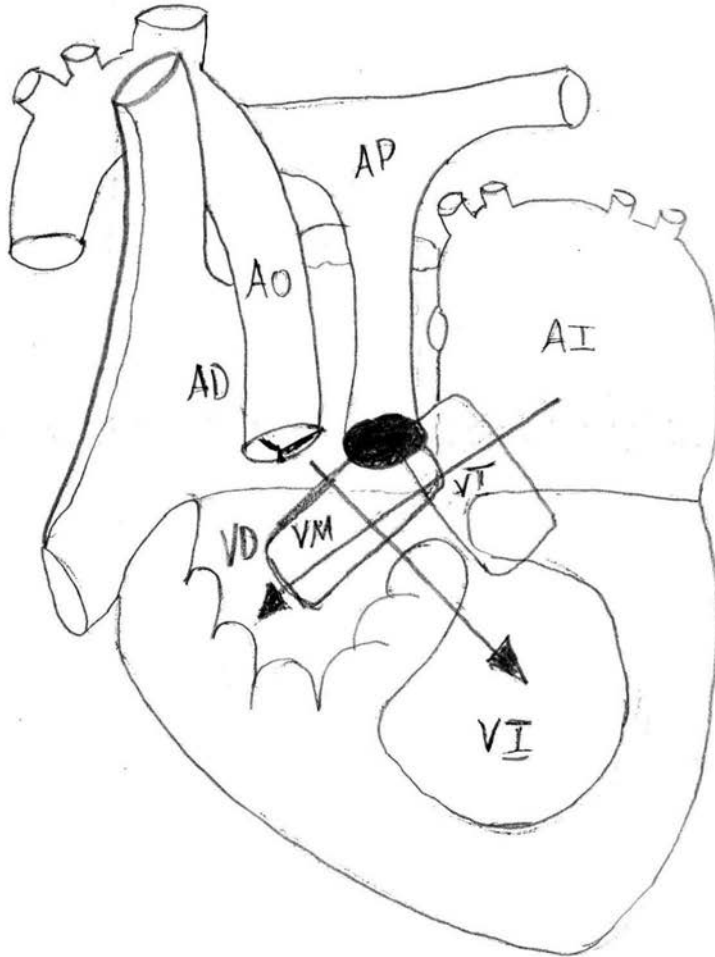
Arco aórtico: Derecho

Otras anomalías: C.I.A. pequeña, P.C.A. pequeña

Cirugía: Fístula sistémico pulmonar (Blallock -Taussig modificado) derecho 4 meses (Nov 99)

Evolución: Se dió de alta posterior a la cirugía, sin regresar a la consulta.

3° MALDONADO JIMENEZ NANCY



HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Nombre..... Edad.....
Registro..... Sexo.....
Fecha de INGRESO.....
Fecha de EGRESO.....
Diagnostico de Ingreso.....
Diagnostico de Egreso.....

CARACTERISTICAS DEL ESTUDIO ECOCARDIOGRAFICO

Situs atrial.....
Ubicación de corazón.....
Conexión Atrio- Ventricular.....
Posición del septum.....
Ventriculos supero-inferiores.....
Conexión ventriculo- arterial.....
Comunicación. inter-ventricular.....
Estenosis o Atresia Pulmonar.....
Anormalidades de la válvula atrio ventricular.....
Posición de la aorta.....
Otras alteraciones.....

CARACTERISTICAS DE LA CIRUGIA

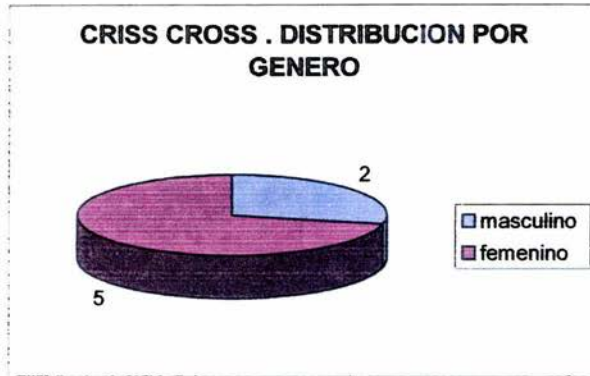
.....
.....

CARACTERISTICAS DE LA EVOLUCION

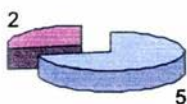
.....
.....

GRAFICOS

RESULTADOS

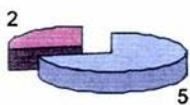


CRISS CROSS. RELACION ATRIO VENTRICULAR



- CONCORDANTE CRUZADA
- DISCORDANTE CRUZADA

CRISS CROSS. POSICION DEL SEPTUM INTERVENTRICULAR



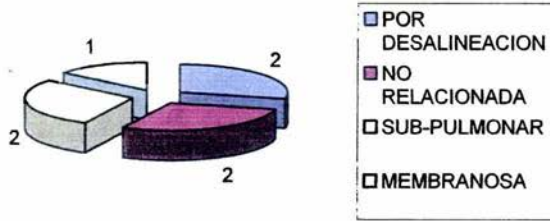
- HORIZONTAL
- VERTICAL

CRISS CROSS. RELACION VENTRICULO ARTERIAL

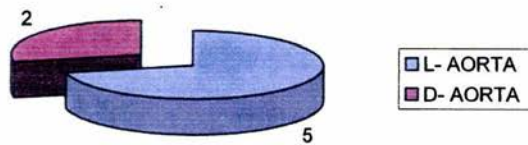


- DIRCORDANTE
- D.V.S.V.D.

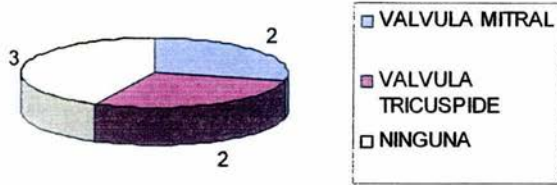
CRISS CROSS. TIPO DE C.I.V.



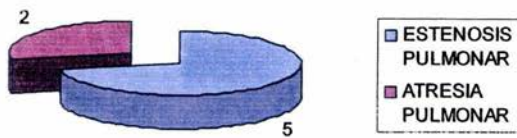
CRISS CROSS. POSICION DE AORTA



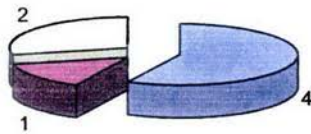
CRISS CROSS. DISPLASIA DE LA VALVULA ATRIO VENTRICULAR



CRISS CROSS. PRESENCIA DE ESTENOSIS O ATRESIA PULMONAR

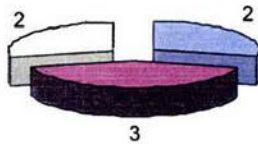


CRISS CROSS. TIPO DE CIRUGIA



- FISTULA SISTEMICO PULMONAR
- CERCLAJE DE ARTERIA PULMONAR
- NINGUNA

CRISS CROSS. EVOLUCION



- VIVOS
- FALLECIDOS
- PERDIDOS

PIES DE FIGURA

Fotografía 1

Apical cuatro cámaras que muestra la conexión A-V derecha. La flecha indica la ubicación espacial de la conexión A-V de derecha a izquierda.

AD: Atrio derecho, AI: Atrio izquierdo, VD: Ventrículo derecho.

Fotografía 2

Apical cuatro cámaras que muestra la conexión A-V derecha. La flecha superior indica la ubicación espacial de la conexión A-V de derecha a izquierda. La flecha inferior indica la posición vertical del septum interventricular.

AD: Atrio Derecho, AI: Atrio izquierdo, VD: ventrículo derecho.

Fotografía 3

Apical cuatro cámaras que muestra la conexión A-V izquierda. La flecha indica la ubicación espacial de la conexión A-V de izquierda a derecha.

AD: Atrio derecho, AI: Atrio izquierdo, VD: Ventrículo derecho VI: Ventrículo izquierdo.

Fotografía 4

Subcostal que muestra la conexión A-V derecha. La flecha superior indica la ubicación espacial de la conexión A-V. La flecha inferior indica la posición horizontal del septum interventricular en un caso de ventrículos supero- inferiores.

AD: Atrio derecho, AO: Aorta, VD: Ventrículo derecho, VI: Ventrículo izquierdo.

Fotografía 5

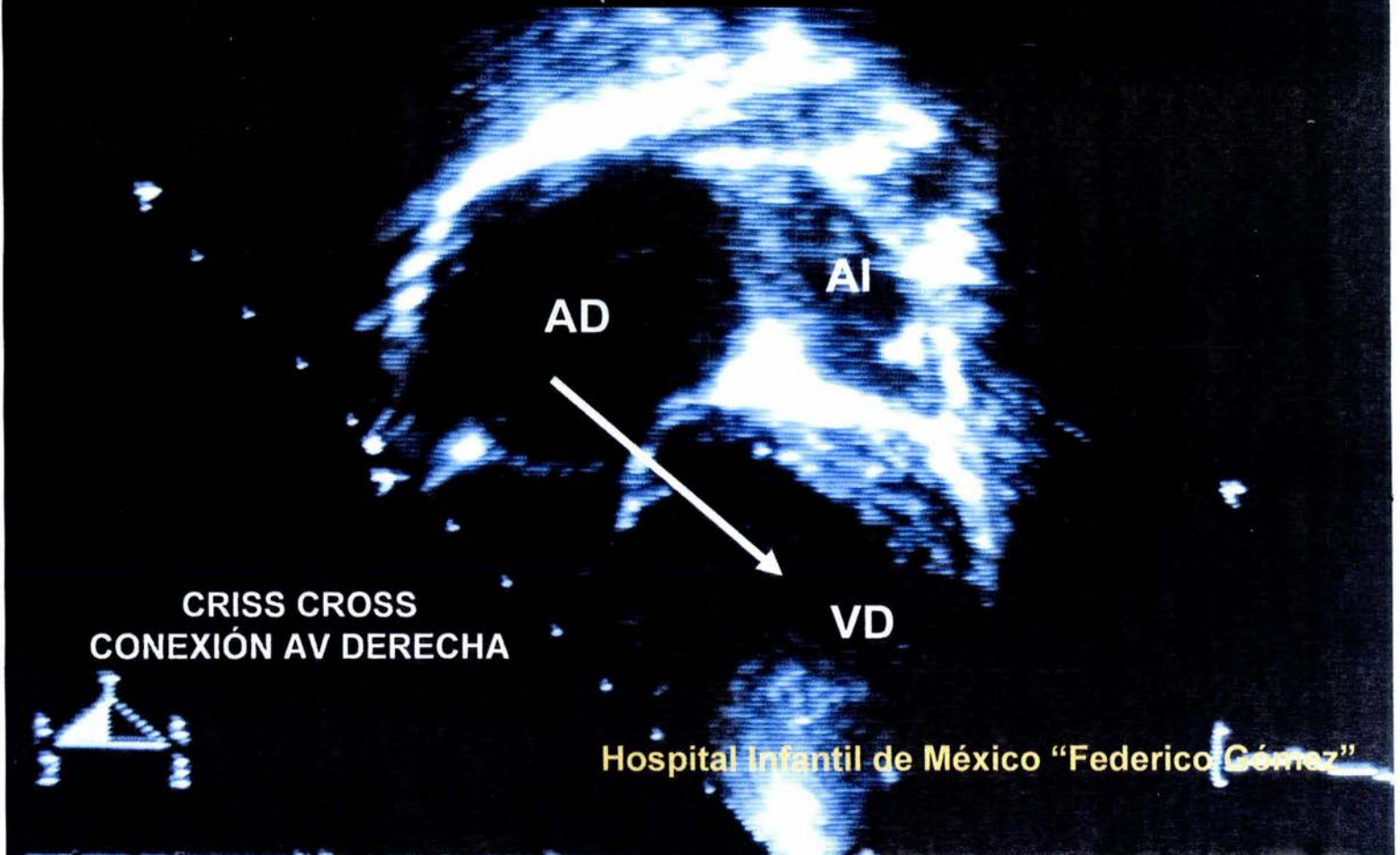
Panorámico subcostal que muestra la conexión ventrículo- arterial en un caso con D.V.S.V.D. La flecha indica la conexión A-V derecha. Ambos vasos emergen del V.D. ubicado a la izquierda con aorta anterior e izquierda.

AD: Atrio derecho, AP: Arteria pulmonar, L -Ao: Aorta, VD: Ventrículo derecho.

Caso I C

Nombre: Ortiz Martínez Nahomi

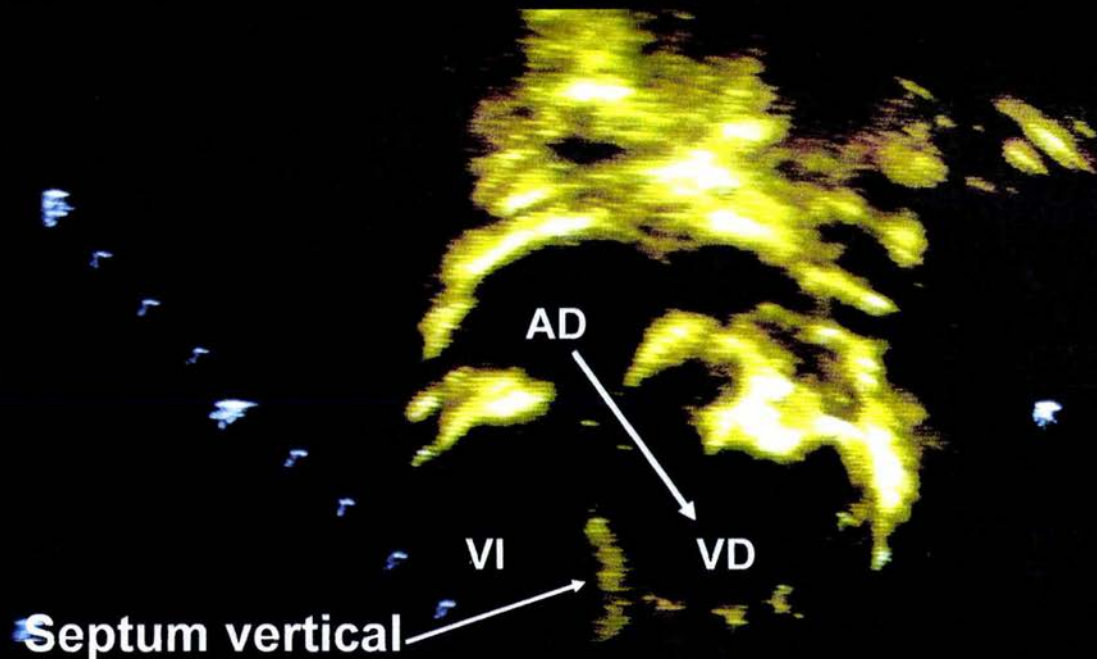
Edad: 4 meses



Caso I A

Nombre: Alba Rojas Ángel

Edad: 1 año 6 meses



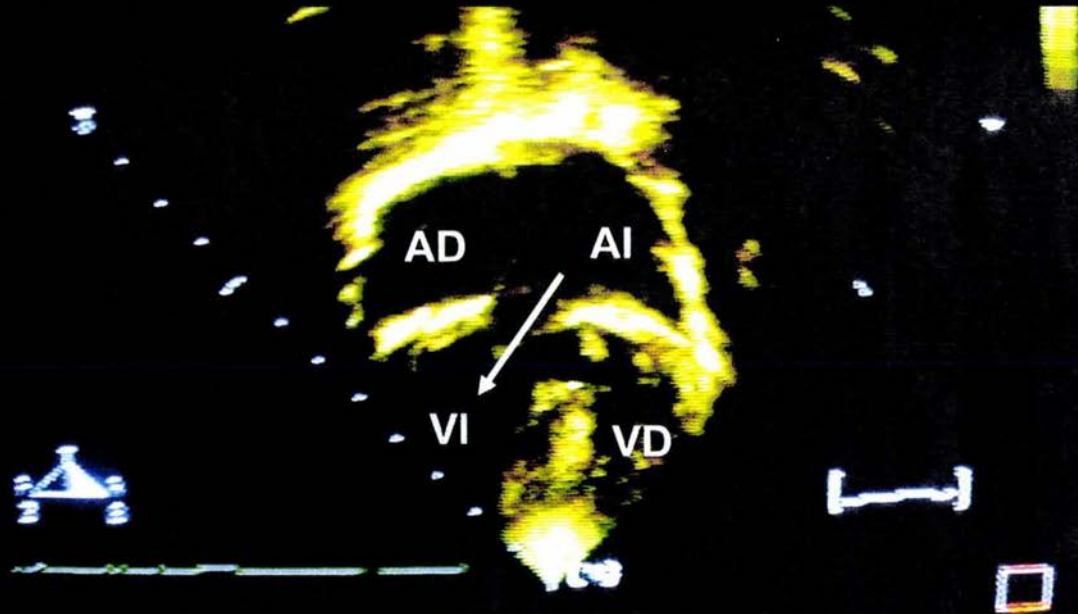
**CRISS CROSS
CONEXIÓN AV DERECHA**

Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

Caso I A

Nombre: Alba Rojas Ángel

Edad: 1 año 6 meses



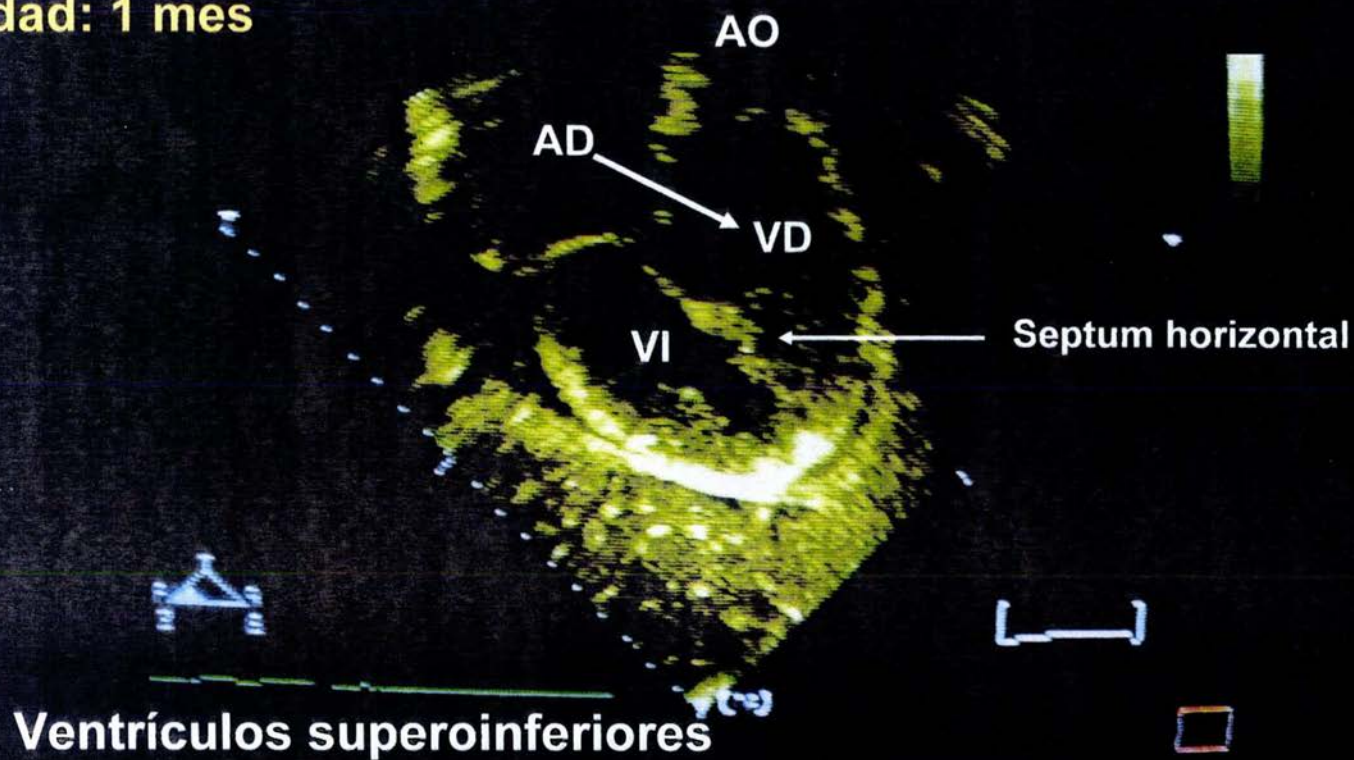
**CRISS CROSS
CONEXIÓN AV IZQUIERDA**

Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

Caso I D

Nombre: Sánchez Cano Ma. Gpe.

Edad: 1 mes

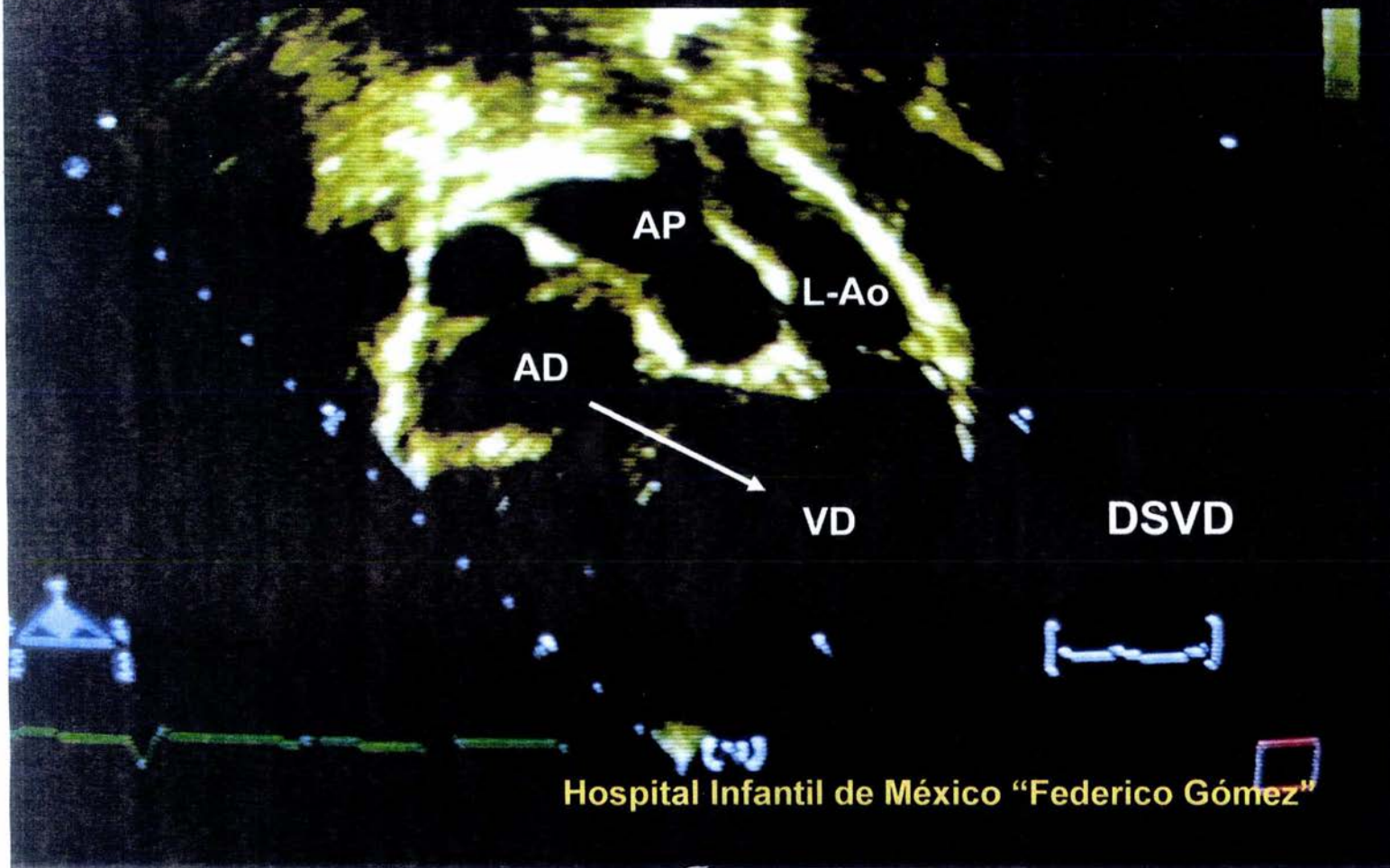


Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

Caso I D

Nombre: Sánchez Cano Ma. Gpe.

Edad: 1 mes



FOTOGRAFIA 5