

11205



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA

"IGNACIO CHAVEZ"

LIBRO DE TESIS
2004

DEXTROISOMERISMO Y LEVOISOMERISMO EN EL ADULTO.

TESIS DE POSGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO EN
LA ESPECIALIDAD DE CARDIOLOGIA
PRESENTA:
DRA. AGUSTINA MORENO GONZALEZ



ASESOR DE TESIS: DR. CARLOS ZAMORA

2004



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.

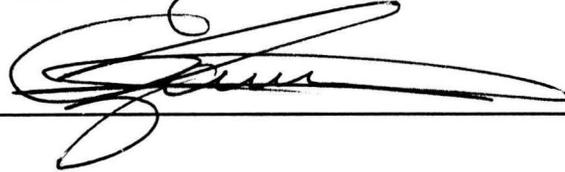
**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

DIRECTOR GENERAL DEL INSTITUTO NACIONAL
DE CARDIOLOGÍA
"DR. IGNACIO CHAVEZ"
DR. FAUSE ATTIE KURI

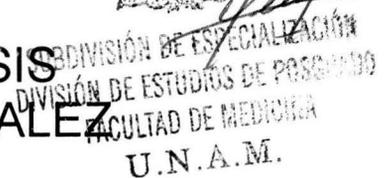
DIRECTOR DE ENSEÑANZA DEL INSTITUTO
NACIONAL DE CARDIOLOGÍA.
"DR. IGNACIO CHAVEZ"
DR. JOSE FERNANDO GUADALAJARA BOO



ASESOR DE TESIS
DR. CARLOS ZAMORA



ALUMNO QUE REALIZO LA TESIS
DRA. AGUSTINA MORENO GONZALEZ



ÍNDICE:

I.	1INTRODUCCION	1
II.	ANTECEDENTES HISTORICOS	1
III.	ISOMERISMO	2
IV.	CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR	2
V.	SEPTUM ATRIAL	3
VI.	UNION ATRIOVENTRICULAR	3
VII.	UNION VENTRICULOARTERIAL	4
VIII.	TEJIDO DE CONDUCCION	4
IX.	POSICION CARDIACA.....	4
X.	DISPOSICION DE ORGANOS TORACOABDOMINALES	4
XI.	INCIDENCIA	5
XII.	ETIOLOGIA	5
XIII.	PRESENTACION CLINICA	5
XIV.	ELECTROCARDIOGRAMA Y ANORMALIDADES DEL RITMO....	6
XV.	RADIOGRAFIA DE TORAX	6
XVI.	ECOCARDIOGRAFIA	6
XVII.	CATETERISMO CARDIACO Y ANGIOGRAFIA.....	7
XVIII.	TRATAMIENTO	7
XIX.	JUSTIFICACION	8
XX.	OBJETIVOS	9
XXI.	MATERIAL Y METODOS	9
XXII.	ANÁLISIS ESTADISTICO	10
XXIII.	RESULTADOS	11
XXIV.	DISCUSION	12
XXV.	CONCLUSION	15
XXVI.	BIBLIOGRAFIA	17

I.-INTRODUCCIÓN:

Las cardiopatías congénitas ocurren en 5 a 10 por 1000 nacidos vivos. Sin un tratamiento precoz la mayoría de los pacientes suele morir en la infancia con solamente un 5 a 15% llegan a la pubertad.¹ El avance que ha habido en los procedimientos quirúrgicos desde 1939 (cuando se cerró por primera vez un conducto arterioso permeable) hasta nuestra época ha modificado el pronóstico de los niños portadores de diversas cardiopatías, aun hasta la etapa adulta.¹

Una de las malformaciones que se ha asociado con defectos cardíacos complejos es el isomerismo atrial derecho e izquierdo. La mayoría de estos pacientes, por esa razón mueren en la infancia alcanzando una mortalidad del 75% antes de los 5 años.²

El objetivo de esta tesis es la de presentar las características demográficas, características morfológicas, asociaciones más frecuentes, comportamiento clínico y manejo de pacientes adultos con levoisomerismo y con dextroisomerismo de la base de datos de la clínica de cardiopatías complejas del adulto del Instituto Nacional Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH).

II.-ANTECEDENTES HISTORICOS:

En 1826 Martín y Breschet describen por primera vez la presencia de la asplenia y en 1793 Aberthy describe la poliesplenia. Estos antecedentes de anomalías congénitas relacionadas con dichas alteraciones del bazo no solo son importantes por sí solas sino que en 1950 se documentó su asociación con malformaciones cardíacas y extracardiacas variadas.²

Ivermark descubrió la naturaleza simétrica de los pulmones y las alteraciones en el orden de los órganos abdominales en pacientes con

asplenia además de centrar su atención también en las malformaciones cardíacas. ²

Putschar y Mannion en 1956 documentaron que la asplenia se asociaba con malformaciones cardíacas congénitas complejas. Sin embargo fue Ivermark quien evidencia que los pacientes con asplenia tenían atrios con características derechas pero es hasta 1962 cuando Van Mierop y Wiglesworth descubrieron en la lateralización derecha de los atrios. En 1967 Moller y sus colegas publicaron las características de lateralización izquierda de los atrios en los pacientes con poliesplenia. ²

Durante muchos años se les llamo a este complejo de malformaciones como síndromes de asplenia y de poliesplenia., terminología que se ha sustituido posterior al demostrar que pueden coexistir la lateralización derecha o izquierda de los atrios sin alteraciones del bazo por lo que se designan actualmente solo como isomerismos atriales. ^{2,3,4}

III.-ISOMERISMOS:

El isomerismo se caracteriza por la duplicación de las partes anatómicas de los apéndices atriales que le confieren peculiaridades derechas (dextroisomerismo) o izquierdas (levoisomerismo), tales como son el tamaño de su unión con el resto de la cámara atrial y la extensión de los músculos pectíneos . ^{2,3,4}

En el dextroisomerismo los músculos pectíneos están colocados alrededor de la unión atrioventricular en forma de cruz y en el levoisomerismo los músculos pectíneos están contenidos dentro de los apéndices tubulares, el músculo comienza a ambos lados de las áreas vestibulares posteriores y terminan en los componentes venosos. ^{2,3}

IV.-CONEXIONES VENOATRIALES:

Las anomalías de las conexiones venoatriales son la regla en los pacientes con isomerismo en general. La conexión de las venas pulmonares es una característica suficiente y confiable para diferenciar entre dextroisomerismo y levoisomerismo. En el dextroisomerismo por la disposición de los músculos pectíneos ya mencionada la conexión de venas pulmonares es siempre anormal, ya que llegan a un atrio de características derechas localizado a la izquierda y usualmente las venas se conectan al techo de un atrio común. Otra característica universal constante en el isomerismo atrial derecho es la ausencia de seno coronario. **2,3,4**

La conexión anómala de la vena cava inferior es la anormalidad distintiva del levoisomerismo. Se caracteriza por la ausencia del segmento suprarrenal de dicho vaso. El segmento abdominal de la vena cava continua a través del sistema venoso ácigos para drenar tanto a la vena cava superior derecha o a la izquierda. En pacientes con isomerismo izquierdo ambos sistemas venosos accesorios son estrictamente "hemiácigos". **2,3,4**

La relación de la aorta y la cava inferior dentro del abdomen son consideradas indicadores de la presencia de isomerismo. En pacientes con dextroisomerismo la aorta y la cava inferior están de un mismo lado de la columna y la vena cava inferior en una situación anterolateral recibe el drenaje de las venas suprahepáticas. En los casos de levoisomerismo se observa interrupción de la vena cava inferior y el retorno venoso sistemático llega al corazón por medio de los ácigos la cual está yuxtapuesta con la aorta en una posición posterior. **2,3,4**

V.-SEPTUM ATRIAL:

También hay diferencias entre los defectos del septum atrial, ya que en los pacientes con dextroisomerismo puede haber una pequeña bandaleta semejando a un atrio común, en una cuarta parte de los pacientes el septum interatrial esta bien formado en la parte superior asociándose con un defecto atrioventricular, rara vez el septum interatrial esta intacto, en otros casos hay foramen oval permeable. ^{2,3,4}

En los pacientes con levoisomerismo también puede haber un atrio común y es más frecuente encontrar defectos del septum atrioventricular los cuales pueden llegar a presentarse hasta en un 50% de los pacientes. ^{2,3,4}

VI.-UNION ATRIOVENTRICULAR:

En los isomerismos puede haber conexión atrioventricular biventricular o univentricular de ahí la necesidad de analizar las características anatómicas de la unión atrioventricular. La relación de los ventrículos habitualmente es la observada en el situs solitus con conexión atrioventricular concordante. Suele haber cualquier conexión atrioventricular en los isomerismos en general sin embargo son menos frecuentes en los isomerismo izquierdos. ^{2,3,4}

Se describen dos tipos de patrón de conexiones biventriculares: la primera es aquella en la que el atrio del lado derecho se conecta con el ventrículo morfológicamente derecho y el atrio del lado izquierdo se conecta al ventrículo morfológicamente izquierdo, topografía ventricular derecha El segundo patrón es aquel en el cual la cámara atrial del lado derecho se conecta a un ventrículo morfológicamente izquierdo y el atrio localizado a la izquierda se conecta un ventrículo morfológicamente derecho, topografía morfológicamente izquierda. ^{2,3}

La frecuencia de conexión atrioventricular biventricular es mucho mayor en el levoisomerismo (74%) asociándose en dos terceras partes a la topografía ventricular derecha mientras que en el dextroisomerismo es mas frecuente encontrar conexiones univentriculares siempre con una doble entrada del ventrículo por medio de una válvula común. ^{2,3}

La conexión atrioventricular raramente se realiza por medio de dos válvulas atrioventriculares lo habitual es que exista una sola válvula atrioventricular común con las características del canal atrioventricular tipo C de Rastelli. Como es de esperarse existe una alta incidencia de defectos septales inteentriculares sobre todo asociados a conexiones atrioventriculares biventriculares. ^{2,3,4}

La comunicación interventricular en aquellos casos con conexión atrioventricular biventricular es habitualmente perimembranosa. En el levoisomerismo el septum interventricular puede estar intacto. ²

VII.-UNION VENTRICULOARTERIAL:

Existen varios tipos de conexiones ventrículo arteriales en los pacientes con isomerismo. En el dextroisomerismo son frecuentes las obstrucciones a la vía de salida del ventrículo derecho con o sin atresia pulmonar, la conexión ventriculoarterial discordante o algún tipo de doble salida ventricular. En el levoisomerismo es mas común la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo con coartación aórtica o atresia de la aorta, la aorta anterior y derecha siempre con infundíbulo bilateral o subaortico es mas común en el dextroisomerismo mientras que en el levoisomerismo es mas frecuente la conexión ventriculoarterial concordante. ^{2,3,4}

VIII.-TEJIDO DE CONDUCCION:

En el dextroisomerismo hay dos nodos sinusales bilaterales cada uno relacionado con la cresta terminalis y la unión cavoatrial, en el levoisomerismo en cambio como no hay cresta terminalis por lo que no existe el sitio normal de localización de nodo sinusal estando generalmente este nodo ausente o hipoplásico encontrándose en la pared atrial adyacente a la unión atrioventricular. Un nodo atrioventricular tiene una posición regular con una penetración posterior en la topología derecha de la unión atrioventricular. En la topología izquierda el nodo auriculoventricular es anterior. ^{2,3,4}

IX.-POSICION CARDIACA:

Una posición inusual del corazón (dextro o mesocardia) es frecuente en el isomerismo por lo que su presencia debe orientar hacia la posibilidad de isomerismo . No hay un predominio en relación de la posición del corazón o el ápex con el tipo de isomerismo. ^{2,3}

X.-DISPOSICION DE LOS ORGANOS TORACOABDOMINALES:

Como se menciona anteriormente la asociación de asplenia y polisplenia con el isomerismo se publicó por primera vez por Ivermak en 1955. Es importante establecer por eso la morfología del bazo ya que es incluso un factor pronóstico. La ausencia de bazo se asocia frecuentemente con isomerismo derecho pero puede presentarse en un porcentaje bajo de casos en el levoisomerismo. ^{2,3,4}

En el levoisomerismo es frecuente encontrar polisplenia sin embargo esta condición no es privativa de tal isomerismo. Pueden estos pacientes también tener mesenterio corto lo cual los predispone a volvulus intestinal

sobre todo en aquellos con levoisomerismo. El páncreas puede ser corto y anular también en el levoisomerismo. ^{2,3,4}

La morfología de los órganos torácicos en especial del árbol bronquial en la mejor guía para determinar la presencia de isomerismo. Así en los casos de dextroisomerismo existen dos bronquios con características anatómicas derechas; es decir son bronquios cortos y tienen su primera bifurcación a corta distancia de la carina diferencia del levoisomerismo en el que los bronquios son estructuras largas con bifurcación lejana con pulmones bilobulados. ^{2,4}

XII.-INCIDENCIA:

Es difícil calcular la frecuencia estadística del dextroisomerismo y del levoisomerismo debido a que su diagnóstico se hace habitualmente autopsias y a que se asocia con una amplia variedad de otras anomalías cardíacas. Es más frecuente en el sexo femenino que en el masculino. ^{3,4}

Masood menciona una prevalencia de isomerismo atrial en Nueva Inglaterra de 4% en todos los infantes con cardiopatías congénitas. La prevalencia del isomerismo derecho comparada con el izquierdo es mayor en la serie de necropsias más que en las quirúrgicas.¹⁰

XIII.-ETIOLOGIA:

Existen varios factores responsables de la aparición de los isomerismo y de las malformaciones cardíacas y extracardiacas acompañantes. Se considera de causalidad heterogénea la cual se ha demostrado en estudios en animales y en humanos. ²

Existen factores genéticos y no genéticos como la presencia de madres diabéticas, temperaturas extremas, uso de ácido retinoico y factores ambientales inespecíficos que han sido implicados en la etiología del isomerismo. ²

XIV.-PRESENTACION CLINICA:

Las manifestaciones clínicas generalmente se presentan en los primeros días de vida. En el caso del dextroisomerismo los pacientes presentan cianosis en el periodo neonatal, incluso pueden llegar a tener cianosis severa con insuficiencia respiratoria y cardiaca sobre todo cuando se acompaña de conexión venosa pulmonar anómala. La gravedad de los signos y síntomas va de la mano con la complejidad de las malformaciones cardíacas y extracardiacas. De hecho los paciente con asplenia tiene una marcada predisposición a las infecciones pudiendo llegar a la sepsis y a la muerte. ^{2,3,4}

Los hallazgos clínicos del levoisomerismo son menos específicos. Algunos pacientes con levoisomerismo son diagnosticados hasta que presentan algún síntoma relacionado con las anormalidades extracardiacas como son la atresia biliar, la malrotación intestinal o patología en otros órganos. ^{2,3,4}

XV.-ELECTROCARDIOGRAMA Y TRASTORNOS DEL RITMO:

El electrocardiograma no es un procedimiento de valor en el diagnóstico de isomerismo sin embargo una vez confirmado sirve de ayuda para diferenciar entre el isomerismo derecho e izquierdo. ^{3,4}

En el isomerismo derecho el eje de P en el plano frontal es usualmente inferior mientras que en el 80% de los isomerismos izquierdos se observa una morfología de la onda P que traduce lo que se conoce clásicamente como ritmo del seno coronario que es la expresión de un nodo sinusal ausente o ectópico. ^{4, 14, 16}

En el dextroisomerismo la presencia de dos nodos auriculoventriculares predispone al paciente a desarrollar taquicardia por macrorrentrada. El tipo mas común de arritmias en el isomerismo derecho es la taquicardia

supraventricular. La presencia de dos nodos auriculoventriculares explican el infrecuente bloqueo AV. ¹³

En el levoisomerismo el nodo AV es único o doble pero la conducción esta frecuentemente asociada con la discontinuidad entre el nodo AV y los tejidos de conducción ventricular. Tal alteración da por resultado disfunción del nodo o bloqueo AV. ¹⁴

XVI.-RADIOGRAFIA DE TORAX:

Los datos que orientan al diagnostico de isomerismo son dos o mas de los siguientes en una placa simple de tórax de preferencia penetrada:

Bronquios simétricos: los de tipo derecho sugieren dextroisomerismo y los de tipo izquierdo levoisomerismo. Dextrocardia, doble vena cava superior, hígado central simétrico y cámara gástrica a la derecha. ³

XVII.-ECOCARDIOGRAFIA:

Con este método diagnostico no solamente se puede observar las características de los apéndices atriales sino además las malformaciones cardiacas y vasculares asociadas. Con la ecocardiografia bidimensional utilizando el eje corto a nivel de la décima vértebra dorsal podemos identificar la aorta y la cava inferior así como su relación con la columna. ^{2,4}

En pacientes con dextroisomerismo la aorta y la cava inferior están de un mismo lado de la columna y la vena cava inferior en una situación anterolateral recibe el drenaje de la venas suprahepaticas. En los casos de levoisomerismo se observa interrupción de la vena cava inferior y el retorno venoso sistémico llega al corazón por medio de la ácigos la cual esta de un mismo lado de la columna conjuntamente con la aorta en una posición posterior. ^{2,4}

Por medio de la ecocardiografía bidimensional es posible identificar las características anatómicas de las orejuelas y así establecer el tipo de situs atrial. Utilizando la aproximación subcostal encontramos en los casos de isomerismo derecho es posible observar la presencia de dos orejuelas similares de base ancha e incorporadas a la cavidad atrial. Para los casos de levoisomerismo además de la morfología de las orejuelas podemos definir las características del retorno venoso sistémico a los atrios. ^{2,4}

XVIII.-CATETERISMO CARDIACO Y ANGIOCARDIOGRAFIA:

El cateterismo y la angiocardiografía permiten complementar los procedimientos diagnósticos al demostrar los defectos auriculares, ventriculares, posición recíproca de las grandes arterias, posición y numero de venas cavas, las estenosis valvulares, etc. Un dato que apoya el diagnostico es la yuxtaposición de la aorta y la vena cava inferior en la región abdominal. ^{2,3,4}

XIX.-TRATAMIENTO:

El tratamiento quirúrgico de los pacientes con estas malformaciones esta determinado por la severidad de las lesiones cardiacas y extracardiacas. El pronostico de estos pacientes es malo ya que la mayoría de los pacientes muere en la infancia, sobre todo aquellos con asplenia. Puede llegar a mejorar el pronostico cuando se lleva a cabo algún procedimiento quirúrgico que en casi el 100% de los casos es de tipo paliativo. ^{2,3,4}

XX.-JUSTIFICACION

El isomerismo es una patología que como se comento anteriormente, se asocia con malformaciones cardiacas y extracardiacas. Las malformaciones cardiacas pueden llegar a ser tan complejas que la mayoría de los pacientes muere dentro los primeros años de vida. Por eso la mayoría de los artículos reportados sobre isomerismo son de niños que rara vez sobreviven hasta la edad preescolar. ^{8,9,10,11,12}

En un reporte publicado por Thomas et al, sobre levoisomerismo en un periodo de 28 años, que incluyo a 163 pacientes, en 14 de los cuales se realizo el diagnostico mediante autopsia, encontró que la edad promedio de los pacientes fue de 38+- 2 semanas, siendo 102 mujeres (63%). La edad de presentación de los síntomas fue de 2 días. ¹⁷

En otra publicación de Masson y cols. sobre la evolución y el manejo de pacientes con dextroisomerismo se encontró que los pacientes tuvieron una edad de 3.1 meses con un rango de 1 día hasta 2 años. ¹⁰

Sapire et al. también realizaron una revisión de 51 paciente con isomerismo tanto derecho (24 casos) como izquierdo (27 casos) en el departamento de pediatría cardioracica del Hospital de Brompton de Londres y encontraron que el 80% de los pacientes murieron dentro el primer año de vida y los restantes aun vivían hasta los once años. Once de los pacientes murieron en el postoperatorio de varios tipos de cirugia (Fistula de Blalock Taussig y Glenn). ¹⁸

El isomerismo en las cardiopatías complejas del adulto solo se encuentra reportado en 4 publicaciones siendo estos pacientes de mas de 18 años.

Naito publico en 1995 el caso un paciente con isomerismo atrial izquierdo de 34 diagnosticado por ecocardiografia transesofagica. ⁹

Wang en 1997 informo de el caso de una mujer de 52 años con isomerismo atrial izquierdo la cual había manifestado fibrilación auricular paroxística desde los 35 años manteniendose en clase funcional I de la NYHA. A la exploración fisica se le encontró un soplo sistólico 2/6 en el

ápex. Se documento en una radiografía de tórax cardiomegalia moderada y simetría bronquial, vascularidad pulmonar normal. En el ecocardiograma se encontró dilatación ligera de las cavidades cardiacas con fracción de expulsión 44%. En el ultrasonido abdominal y tomografía computarizada se reporto higado medio y estomago del lado derecho además de polisplenia. Así como se le documento interrupción de la porción infrahepática de la vena cava inferior. ⁵

Frogoudaki y cols. en el 2002 publicaron el caso de 4 pacientes con levoisomerismo cuyo promedio de edad era de 27+-11.7 años que habían sido operados, de septacion de atrio común y reparación de la válvula AV (3 casos) y fistula de Blalock Taussig (1 caso) y que requirieron de marcapaso definitivo. ⁶

La justificación de esta publicación se basa en el interés por conocer las características morfológicas y clínicas de los pacientes que les permitieron alcanzar la vida adulta a pacientes del material de la clínica de cardiopatías congénitas del adulto del Instituto Nacional de Cardiología con estos diagnósticos.

XXI.- OBJETIVOS

Determinar las características demográficas, asociaciones cardiacas y extracardiacas como predictores de morbilidad en los pacientes con isomerismo

Determinar la presencia de trastornos el ritmo en los pacientes con dextroisomerismo y levoisomerismo

XXII.- MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes de pacientes con cardiopatías congénitas complejas incluida en la base de datos de la clínica de Cardiopatías congénitas del adulto del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Se seleccionaron los pacientes con los diagnósticos de dextroisomerismo y levoisomerismo.

Los criterios de inclusión fueron: isomerismo de la anatomía bronquial en la radiografía de tórax, determinación ecocardiográfica de isomerismo atrial, identificación de la anatomía de los apéndices atriales angiográficamente, anomalías de las conexiones venosas pulmonares o sistémicas.

Se excluyeron los pacientes con cardiopatías complejas en los que no se demostró isomerismo atrial por cualquiera de los métodos mencionados anteriormente.

Interpretamos los electrocardiogramas para determinar la alteración del ritmo mas frecuente en estos paciente de acuerdo al tipo de iosmerismo diagnosticado.

Se dividieron también los pacientes en los que fueron sometidos a un procedimiento quirúrgico para valorar si tuvieron una mejor sobrevida.

XXIII.-ANALISIS ESTADISTICO:

Como se trata de un estudio descriptivo de pocos casos no se realizo un análisis estadístico.

XXIV.-RESULTADOS:

Fueron 11 casos los que cumplieron con los criterios de inclusión.

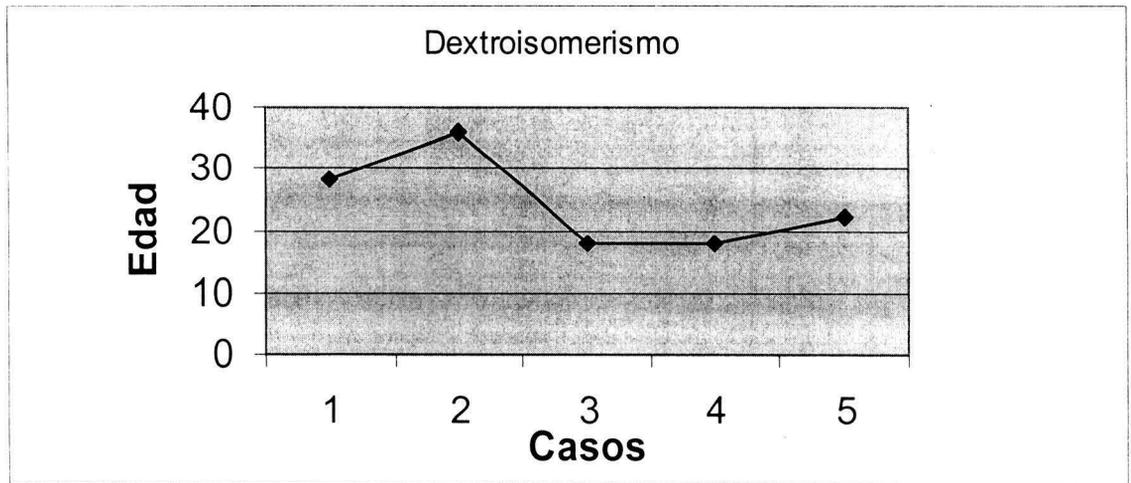
De estos fueron 6 pacientes con diagnostico de levoisomerismo y 5 con dextroisomerismo. Del total de casos 5 fueron del sexo femenino y 6 del sexo masculino.

En el grupo de isomerismo derecho 2 fueron mujeres y 3 hombres, el promedio de edad de estos pacientes fue de 24,4 años, siendo en las mujeres el promedio de edad de 20 años y en los hombres de 27.7 años. Ver tabla y figura No. I

Tabla No. I Sexo y edad de los pacientes con isomerismo derecho del INC.

Masculino	28
Masculino	36
Femenino	18
Masculino	18
Femenino	22

Figura No.I



Los síntomas y signos al momento del diagnóstico que más frecuentemente se observaron fueron la presencia de soplo (100%), cianosis (80%), el hipodesarrollo (40%) y la disnea (40%). En un caso se presentó síncope. Ver tabla No II.

Tabla No II. Síntomas y signos más frecuentes en isomerismo derecho

Signos y síntomas	No pacientes	Total
Hipodesarrollo	2	2
Cianosis	4	4
Soplo	5	5
Disnea	2	2
Síncope	1	1

Entre los hallazgos radiológicos más frecuentes fueron el isomerismo bronquial (100%), la dextrocardia (60%), la cardiomegalia (40%) e hígado central (40%). Tabla No III

Tabla No. III Hallazgos radiográficos en isomerismo atrial derecho

Hallazgo radiográfico	No pacientes	Total
Dextrocardia	3	3
Cardomegalia	2	2
Isomerismo bronquial	5	5
Cámara gástrica derecha	1	1
Hígado izquierdo	2	2
Hígado central	2	2

Dentro de las malformaciones cardiacas encontrados las más frecuentes fueron la doble salida del ventrículo derecho (80%), la estenosis pulmonar (80%), dextrocardia (60%) y retorno sistémico anormal (40%).

Tabla No. IV Hallazgos cardiacos asociados a isomerismo atrial derecho .

Posición del corazón	No pacientes	Total
Dextrocardia	3	3
Mesocardia	2	2
Anomalías venosas		
Ausencia de cava inferior	1	1
Retorno venosos sistémico anormal	2	2
Retorno venosos pulmonar anormal	1	1
Vena cava superior bilateral	1	1
Conexión AV		
Atrio común	1	1
Discordante	1	1
Doble entrada del VI	1	1
Ventrículo único	1	1
Atresia tricuspídea	1	1
Defectos septales		
CIV	2	2
Defectos de tabicación		
Auriculoventricular	1	1
Conexión VA		
Discordante	1	1
Doble salida del VD	4	4
Atresia pulmonar	1	1
Estenosis pulmonar	4	4
Anomalia del ostium coronario	1	1

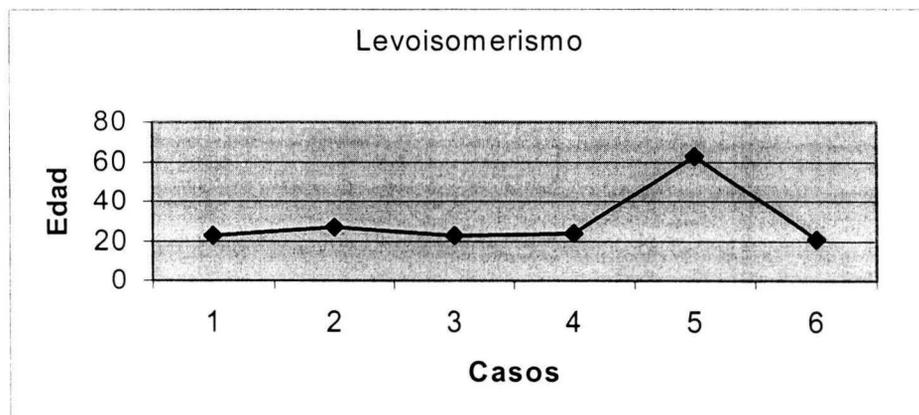
En el análisis electrocardiográfico el trastorno del ritmo mas frecuente fue el bloqueo completo de la rama derecha del haz de his ya que se encontró en dos pacientes (40%). Solamente a un paciente se realizo holter en el que se reporto ritmo sinusal.

Dentro de los estudios complementarios realizados a los pacientes para buscar alteraciones extracardiacas se encuentran el ultrasonido renal el cual se realizo en un paciente reportándose como normal así como la presencia de cuerpos de Howell-jolly los cuales fueron positivos en un solo paciente quien no tenia bazo hallazgo evidenciado por gamagrafía

En los pacientes con levoisomerismo 3 fueron mujeres y 3 fueron hombres, el promedio de edad fue de 30.1 años, siendo de 23.6 años en las mujeres y en hombres de 36.6 años. Ver tabla No. V y figura II.

Tabla No. V Sexo y edad de los pacientes con isomerismo izquierdo del INC.

Sexo	Edad
Femenino	23
Femenino	27
Masculino	23
Masculino	24
Masculino	63
Femenino	21



Los signos y síntomas mas frecuentes en el momento del diagnostico fueron los siguientes: presencia de soplo (100%), cianosis (83.3%), hipodesarrollo (33.3%), arritmias (33.3%) e infección de vías respiratorias (33.3%). En un solo caso se presento la disnea, palpitaciones y el dolor precordial. Ver tabla No VI

Tabla No VI. Síntomas y signos mas frecuentes en isomerismo izquierdo

Signos y síntomas	No pacientes	Total
Hipodesarrollo	2	2
Cianosis	5	5
Soplo	6	6
Disnea	1	1
Palpitaciones	1	1
Arritmias (flutter)	2	2
Infección de vías respiratorias	2	2
Dolor precordial	1	1

Radiográficamente lo hallazgos mas frecuentes fueron: el isomerismo bronquial (100%), la cardiomegalia (66.6%), la dextrocardia (50%) e hígado a la izquierdo. Ver tabla No VII

Tabla No. VI. Hallazgos radiográficos en isomerismo atrial izquierdo

Hallazgo radiográfico	No pacientes	Total
Dextrocardia	3	3
Cardomegalia	4	4
Isomerismo bronquial	6	6
Cámara gástrica derecha	0	0
Hígado izquierdo	1	1

Las malformaciones cardiacas asociadas mas frecuentes fueron: la interrupción de la vena cava superior ((83.3%), la comunicación interventricular (66.6%) y la estenosis pulmonar (66.6%). En un solo caso se documento ausencia de vena cava inferior, un atrio común, defecto de tabicación auriculoventricular y una conexión VA discordante. Ver tabla No VIII.

Tabla No. VIII Hallazgos cardiacos asociados a isomerismo atrial izquierdo

Posicion del corazon	No pacientes	Total
Dextrocardia	3	3
Mesocardia	0	0
Anomalias venosas		
Interrupcion de la cava inferior	4	4
Ausencia de cava inferior	1	1
Retorno venosos sistemico anormal	2	2
Retorno venosos pulmonar anormal	1	1
Vena cava superior bilateral	0	0
Conexión AV		
Atrio comun	1	1
AV ambigua	2	2
Defectos septales		
CIA	2	2
CIV	4	4
Defectos de tabicacion		
Auriculoventricular	1	1
Conexión VA		
Discordante	1	1
Doble salida del VD	3	3
Estenosis pulmonar	4	4
Anomalia ostium coronario	1	1

El trastornos del ritmo mas frecuentemente encontrado en los pacientes con isomerismo izquierdo fue el bloqueo de rama derecha del haz de his, el cual se presento en 4 pacientes. En un paciente se encontró ritmo de marcapaso el cual se coloco después de ser sometido a cirugía. A dos pacientes de este grupo se les realizo holter reportandose en una BAV completo y en otro ritmo sinusal alternando con ritmo nodal.

En el grupo de pacientes con levoisomerismo se realizo a un solo paciente una urografia excretora donde se evidencio malrotación del riñón derecho así como en otro caso se realizo un gammagrama hepático en cual reporto situs inversus visceral y hepatoesplenomegalia.

Solo 4 pacientes con levoisomerismo fueron sometidos a cirugía paliativa siendo 2 pacientes a los que se les realizo fístula de Blalock Taussig (a los 5 y 10 años respectivamente), a uno de estos posteriormente se le realizo cierre de CIA y CIV (a los 14 años).

A un tercer paciente se le realizo corrección total con plastía de la mitral y septum auricular(a los 3 años). Hasta la actualidad estos pacientes viven y se encuentran en clase funcional II NYHA. Solo en uno de estos pacientes presento complicaciones posoperatoria del tipo del sangrado mediastinal y bloqueo auriculoventricular completo requiriendo de colocación de marcapaso permanente

XXV.-DISCUSIÓN

En la mayoría de los reportes publicados sobre levoisomerismo y dextroisomerismo el material estudiado ha sido de niños cuya sobrevida no sobrepasa la edad prescolar.

La historia natural de los pacientes con dextroisomerismo es hacia la muerte en mas de un tercio de los pacientes no tratados dentro de las primeras semanas de vida, debido a lo complejo de la malformacion y a la asplenia que le acompañe. **2,3,4**

A un año la sobrevida fue de solamente 21% en la serie de necropsias publicada por Rose en 60 casos, la insuficiencia cardiaca y la anoxia fueron las causas más frecuentes de muerte (54%), le siguieron las complicaciones las quirúrgicas (20%) y las infecciones en un (10%). **19**

Estudios previos han documentado resultados quirúrgicos pobres en neonatos y preescolares con isomerismo derecho debido a las malformaciones complejas acompañantes. **20,21,22**

En la revisión realizada por Sapire se concluye que la mortalidad temprana fue extrema en los casos que estudio. No todos los casos de isomerismo derecho se acompañaron de lesiones no susceptibles de corrección. La mayoría tenían una válvula AV común aunque es la presencia de conexión venosa pulmonar anómala total, la doble entrada del ventrículo derecho y la estenosis o atresia pulmonar lesiones que incrementaron la morbimortalidad. **18**

En el grupo de pacientes que conforman este material solo en un caso se presentaba la conexión venosa pulmonar anómala, así como en un solo caso ventrículo único y también en uno atresia pulmonar. En ninguno hubo asociación de las tres por lo que se considera que probablemente ese sea un factor de sobrevivencia en tales pacientes.

Como se ha dicho la conexión venosa pulmonar es un factor muy importante de morbilidad en los pacientes con isomerismo derecho como lo reporto Cheung en 116 niños con tal malformacion a los que dividió en aquellos con conexión venosa pulmonar anómala con obstrucción y

conexión venosa pulmonar anómala no obstruida.¹² En el primer grupo encontró que los pacientes sometidos a reparación venosa pulmonar primaria 4 de 15 pacientes (27%) tuvieron un resultado similar a los pacientes no operados, resultado que probablemente se debió a que la mortalidad quirúrgica de la reparación venosa es alta de hasta un 95%. Los pacientes del segundo grupo que tenían conexión venosa pulmonar anómala no obstruida se observó una baja mortalidad sin embargo no implicó un buen pronóstico a largo plazo, ya que la supervivencia a 1, 5, 10 y 15 años fue de 81 (53%), 67 (6.65), 60 (7.8%) y 43 (12%) respectivamente. La mortalidad en este tipo de pacientes se asocia con sepsis y muerte súbita.
12

Otros factores de riesgo que este paciente encontró fue la presencia de un solo ventrículo ya que la fracción de expulsión fue menor que en un ventrículo normal y disminuye aún más después del procedimiento de Fontan. La presencia de una válvula atrioventricular única, de hecho está presente en un 92% de los pacientes con dextroisomerismo. La insuficiencia ventricular progresiva con incremento de la insuficiencia valvular pueden comprometer el resultado a largo plazo. Tanto la atresia pulmonar como la ausencia de obstrucción al flujo pulmonar han mostrado ser factores de riesgo significantes de mortalidad, Cheung encontró que los pacientes con estenosis pulmonar tenían una mejor supervivencia.¹²

La presencia en el dextroisomerismo de un nodo doble provoca la aparición de taquicardia supraventricular en los pacientes con tal anomalía. Este riesgo incrementa después de la cirugía de Fontan. Las arritmias preoperatorias (taquicardias supraventriculares) se explican probablemente por la anatomía inherente es decir por la duplicación del nodo AV que predispone a la taquicardia por reentrada, las cuales responden a la adenosina y verapamil. Las arritmias que se presentan en el postoperatorio inmediato son más frecuentes en aquellos sometidos a

reparación de las venas pulmonares, siendo la arritmia atrial el tipo mas común en estos casos. ¹³

Esto es importante por que estas arritmias se han encontrado precediendo a la muerte súbita.¹³

Las malformaciones cardiacas presentes en el levoisomerismo son múltiples pero su severidad es menor que las que se observan en el dextroisomerismo. ¹⁸

Gilljam y cols. publicaron el estudio de 163 pacientes con levoisomerismo de los cuales 63% fueron mujeres con un promedio de edad de 38+-2 semanas, la edad de presentación de los síntomas fue de 2 días. En cuanto a los síntomas mas frecuentes en el momento del diagnostico encontró: insuficiencia cardiaca y cianosis, en el resto de los pacientes el diagnóstico se realizo incidentalmente al encontrar un soplo o dextrocardia. Las anomalías extracardiacas que encontró fueron en 36% de los pacientes incluyendo atresia biliar. ¹⁷

Los defectos cardiacos incluyeron interrupción de la vena cava inferior en 92%, venas pulmonares anómalas en 56%, defecto septales en in 49%, estenosis o atresia pulmonar en 28%, coartacion aortica en 49%. Solo 71% de los pacientes fueron sometidos a cirugía cardiaca (fistula de Blalock Taussig o Fontan) de los cuales el 80% sobrevivió al año de edad, 71% a los 5 años, 66% a los 10 años y 63% después de los 15 años. ¹⁷

En este estudio de Gilljam encontró que los factores de riesgo cardiacos asociados con una mayor mortalidad fueron el bloqueo AV completo, ventrículo único y coartación aórtica mientras que los factores de riesgo extracardiacos asociados con mortalidad fueron la atresia biliar, otras malformaciones gastrointestinales . ¹⁷

Durante las décadas pasadas se demostró que el tejido de conducción en el levoisomerismo no esta localizado en posición normal, este se localiza en la pared atrial lateral cerca del ostium del seno coronario o en la parte superior de la pared atrial derecha o izquierda. Hay reportes que han documentado la presencia de múltiples marcapasos tanto en el lado

derecho como en el izquierdo de los atrios o en nivel craneocaudal del atrio en el mismo individuo. ^{6,16,14}

Se ha reportado que el nodo sinusal en los pacientes con levoisomerismo es hipoplásico con disminución en el número de células así como disfuncionante por lo que es común encontrar ritmo auricular lento con ritmo de la unión en estos pacientes.^{6,16,14} Llegando incluso a presentarse pausas que ocasionan síncope al paciente.

La presencia de un ventrículo único también se asocia con mortalidad alta sin embargo el pronóstico es mejor que en los pacientes con dextroisomerismo y ventrículo único. ¹⁸

La coartación aórtica se asocia con una menor supervivencia sobre todo en los pacientes en los que además se asociaba obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo e hipoplasia del ventrículo mismo. ^{17,18}

La supervivencia en los pacientes con atresia biliar tuvo una menor supervivencia (31%) también a pesar de haberseles realizado portoyeyunostomía y trasplante de hígado. Sin embargo otras anomalías gastrointestinales diferentes a la atresia biliar (onfalocele, atresia esofágica, malrotación intestinal) se asociaron en estos pacientes de levoisomerismo con un incremento en el riesgo de muerte. ^{17,18}

XXVI.-CONCLUSIONES:

Podemos concluir que los pacientes con dextroisomerismo en este reporte llegaron a la vida adulta por que:

- 1) No se documento mas que un solo paciente asplenia, paciente que recibió tratamiento y seguimiento medico desde el nacimiento en el IMSS. Y que desde la edad de 7 años es conocido en este INC
- 2) Al momento del diagnostico ningún paciente se encontraba con datos clínicos de falla cardiaca, anoxia o con algún proceso infeccioso.
- 3) Las malformaciones cardiacas asociadas fueron efectivamente la doble salida del ventrículo derecho, la estenosis pulmonar y el retorno sistemico anormal, pero solo en un caso se reporto retorno venoso pulmonar anormal malformación que tiene una alta incidencia de morbimortalidad.
- 4) En ningún paciente se encontró algún tipo de trastorno del ritmo del tipo de las taquicardias supraventriculares.
- 5) En ningún paciente se encontró alguna malformación extracardiaca que comprometiera la vida.
- 6) Hasta ahora ninguno de estos pacientes se ha llevado a cirugía paliativa debido a que se ha valorado el riesgo beneficio por la complejidad de las cardiopatías asociadas, manteniéndose en clase funcional II NYHA y con tratamiento médico.

En los pacientes con levoisomerismo podemos concluir que llegaron a la vida adulta por que:

- 1) En ninguno paciente se encontró polisplenia.
- 2) En el momento del diagnostico los pacientes no presentaron falla cardiaca.
- 3) Ningún paciente tuvo ventrículo único, obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo o coartación aórtica , malformaciones asociadas con una mayor morbimortalidad.

- 4) En dos pacientes se documento flutter paroxístico y en ninguno se reporto bloqueo AV completo.
- 5) No se documento ninguna malformación extracardiaca que fuera importante para la sobrevida del paciente.
- 6) Los tres pacientes a los que se les realizo algùn procedimiento quirúrgico , tenían en promedio 6 años de edad, encontrándose actualmente en clase funcional II NYHA.

Finalmente concluimos que el diagnostico anatómico completo de las malformaciones cardiacas y extracardiacas no solo conlleva a una intervención temprana sino también puede ayudar a ofrecer una mejor sobrevida a los pacientes con este tipo de cardiopatías.

XXVII.- BIBLIOGRAFIA

1. Fuster V, Wayne A, O'Rourke. The Heart. 10ª edición 2001; pp 1785-87.
2. Anderson RH, et al. Paediatric Cardiology. 2ª edition 2002, Vol.2; pp:813-46.
3. Espino J. Cardiología pediátrica. 3ª.edición 1994; pp:417-423.
4. Fause A. Cardiologia pediatria.1993; pp: 51-4.
5. Tzung-Dau W, Chuen-Den T, Yuan-Teh L. Left isomerism in a middle-aged woman with early-onset atrial fibrillation. Int J Cardiol 1997; 58: 269-272.
6. Frogoudaki A, Sutton R, Gatzoulis MA. Pacing for adult patients with left atrial isomerism: efficacy and technical considerations. Europace 2003; 5 : 189-193.
7. Webber SA, Uemura H, Anderson H. Isomerism of atrial appendages.
8. Moodie DS. Diagnosis and management of congenital heart disease in the adult. Cardiol Rev 2001; 5 : 276-81.
9. Naito T et al. Adult left isomerism complicated with life threatening arrhythmias detected by the use of biplane transesophageal echocardiography: a case report. J Cardio 1995; 6 :325-8.
10. Masood S, et al. Management and outcome of infants and children with right atrial isomerism. Heart 1996; 75 : 314- 319.
11. David W, et al. Diagnosis and significance of atrial isomerism. Am J Cardiol 1986; 58 : 342-346.
12. Cheung YF, et al. Outcome of infants with right atrial isomerism: is prognosis better with normal pulmonary venous drainage? Heart 2002; 87: 146-152.
13. Yiu-fai, et al. Cardiac rhythm and symptomatic arrhythmia in right atrial isomerism. Am Heart J 2002; 144: 159-64.
14. Wu MH, et al. Cardiac rhythm disturbance in patients with left atrial isomerism. PACE 2001; 24: 1631-1638.

15. Ho SY, et al. Disposition of the atrioventricular conduction tissues in the heart with isomerism of the atrial appendages: its relation to congenital complete heart block. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 904-910.
16. Momma K, Takao A, Shibata T. Characteristics and natural history of abnormal atrial rhythms in left isomerism. *Am J Cardiol* 1990; 65: 231-236.
17. Gilljam T, et al. Outcomes of left atrial isomerism over a 28-year period at a single institution. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 908-16.
18. Sapire D, et al. Diagnosis and significance of atrial isomerism. *Am J Cardiol* 1986;58:342-346.
19. Rose, et al. Syndromes of asplenia and polysplenia: a review of cardiac and non-cardiac, malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. *Br Heart J* 1975; 37:840-52.
20. Kirklin JW, et al. *Cardiac surgery*. New York: Churchill Livingstone, 1993: 1585-96
21. Waldman JD, et al. Sepsis and congenital asplenia. *J Pediatr* 1977; 90:555-9.
22. Di Donato R, et al. Palliation of cardiac malformations associated with right atrial isomerism in infancy. *Ann Thorac Surg* 1987;44:35-9.