

11251

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
"DR. FEDERICO GÓMEZ"



SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

DESCRIPCIÓN ECOCARDIOGRAFICA
DE DISCORDANCIA ATRIO-VENTRICULAR
EXPERIENCIA DE QUINCE AÑOS 1989-2004
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
"DR. FEDERICO GÓMEZ"

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
SUB-ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA



PRESENTA:

DR. EDGAR JAVIER NARVÁEZ MUÑOZ

SUBDIRECCION DE
ENSEÑANZA

ASESORES:

2004

DR. ALFREDO VIZCAÍNO ALARCÓN
CARDIÓLOGO-PEDIATRA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIATRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
"DR FEDERICO GÓMEZ"

DR. LORENZO REYES DE LA CRUZ
CARDIÓLOGO-PEDIATRA
ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
"DR. FEDERICO GÓMEZ"

MÉXICO, D.F.

Marzo 2005

17346172



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

INDICE

	1
INTRODUCCIÓN	2
MARCO TEORICO	5
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	6
JUSTIFICACIÓN	7
OBJETIVOS	8
MATERIAL Y METODOS	9
CRONOGRAMA	10
RESULTADOS	21
CONCLUSIONES	22
BIBLIOGRAFÍA	
ANEXOS	

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Edgar Narváez Muñoz

FECHA: 7 - JUNIO - 2005 .

FIRMA: 

AGRADECIMIENTO

A los niños de México por haberme permitido entrenarme en el afán de ayudarlos con su pesada carga.

Al Dr. Alfredo Vizcaíno Alarcón por su empeño formador.

Al Gobierno de México quien a través de la Secretaría de Relaciones Exteriores hizo posible cumplir con el curso.

A mi esposa e hijos por todo su apoyo.

Gracias, México.

INTRODUCCIÓN

El 28 de junio de 1864 un obrero de 19 años de edad fue admitido en el hospital de todos los santos en Breslau, Polonia a causa de palpitations y dificultad para respirar.(1). El estaba emaciado con cianosis pronunciada, pulsaciones venosas yugulares marcadas, concluyéndose que padecía una enfermedad cardiaca congénita. Sin el beneficio de algún tratamiento falleció el 6 de Julio de 1864, al poco tiempo Wilhem Ebstein realizó el examen pos mortem. Ebstein fundamentó tres anomalías cardíacas: Una severa malformación de la válvula tricúspide, ausencia de la valva de Tebesio y un foramen oval persistente. El reconoció que la anomalía mas importante es la anomalía de la válvula tricúspide.

Por otro lado, la transposición corregida de grandes arterias fue originalmente descrita por von Rokitanski en 1875. (2).En la discordancia atrio ventricular y ventrículo arterial, en esencia, los ventrículos están invertidos, sin embargo, la hemodinámica está preservada: El flujo sanguíneo venoso sistémico llega a la arteria pulmonar a través de un ventrículo morfológicamente izquierdo situado a la derecha, y el flujo venoso pulmonar pasa por un ventrículo morfológicamente derecho situado a la izquierda hacia la aorta. Las grandes arterias por definición están transpuestas: La aorta es anterior y la pulmonar es posterior, la aorta emerge de un ventrículo morfológicamente derecho y la pulmonar de un ventrículo morfológicamente izquierdo. En esta condición anatómicamente existe una transposición, sin embargo, la circulación es normal por lo que se ha denominado a esta patología "transposición de las grandes arterias congénitamente corregida" la cual es un tipo raro de malformación congénita cardiaca constituyendo un 0.5% de todos los defectos cardíacos congénitos, (3).

Se han descrito algunos casos de transposición corregida de grandes arterias que no están asociadas a otras anomalías cardíacas,(4), pero la mayoría de los casos tienen otros defectos cardíacos asociados. Estos defectos incluyen anomalía de Ebstein de la válvula atrio ventricular morfológicamente derecha (tricúspide) situada a la izquierda, comunicación interventricular, obstrucción al tracto de salida pulmonar y bloqueo atrio ventricular, (5).

En 1998 Richard Van Praagh y col. describieron 33 casos pos mortem de transposición corregida de las grandes arterias con presencia de dos ventrículos encontrando que 19 de los 33 casos presentaron alteraciones de la válvula atrio ventricular morfológicamente derecha ubicada a la izquierda parecidas a las encontradas en la anomalía de Ebstein (6).

En el presente estudio nos proponemos describir la presentación clínica y morfológica así como la evolución y aspectos de la anatomía patológica de los casos con transposición corregida de grandes arterias que presentaron anomalía de Ebstein del lado izquierdo (válvula morfológicamente tricúspide) atendidos en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez" durante los últimos 14 años con el fin de ayudar tanto al cardiólogo clínico como al cirujano cardiovascular a diagnosticar, comprender, evaluar y tratar a los pacientes con esta rara malformación cardiaca congénita.

MARCO TEORICO Y ANTECEDENTES

La Anomalía de Ebstein es una enfermedad cardíaca congénita en la que la válvula tricúspide no se inserta normalmente en el anillo valvular tricúspide. Las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide son displásicas y se extienden hacia abajo dentro del ventrículo derecho en forma de espiral.

Hay anomalías adicionales del surco atrio ventricular, tejido de la válvula impresa en la estructura del ventrículo de morfología derecha. La anomalía de Ebstein afecta exclusivamente a la válvula tricúspide la cual normalmente está ubicada en la conexión atrio ventricular derecha. En casos de discordancia atrio ventricular y ventrículo arterial (transposición congénitamente corregida), la anomalía de Ebstein se ve comúnmente asociada, la formación y desplazamiento de las valvas septal y posterior es similar, pero el desplazamiento anterior tiende a ser menor, (7).

ANATOMIA

El desplazamiento de las valvas de la válvula tricúspide:

Las valvas septal y posterior están desplazadas. La comisura entre las dos valvas es el punto de máximo desplazamiento y es hacia el borde posterior del septum interventricular. Estas dos valvas son displásicas y de medidas variables. En la mayoría de corazones estas valvas están levemente desplazadas y en un menor porcentaje las valvas están extensamente adheridas a la pared ventricular.

Valva anterior:

La valva anterior no está desplazada pero es grande y puede estar fenestrada. Esta valva puede estar anormalmente adherida al endocardio del ventrículo derecho.

Atrio y surco atrio ventricular:

El atrio derecho es usualmente muy dilatado y la unión atrio ventricular derecha es circunferencialmente grande. La válvula de la vena cava inferior (válvula de Eustaquio) es muy prominente.

Ventrículo derecho:

A causa del desplazamiento de la válvula tricúspide, el ventrículo derecho está dividido en dos partes: La porción de entrada (ventrículo atrializado) y la trabecular y porción de salida (ventrículo funcional). El ventrículo atrializado usualmente tiene una pared más delgada que el ventrículo funcional, estudios patológicos en pacientes con dilatación del ventrículo derecho funcional han observado un adelgazamiento de la pared, con una disminución absoluta del número de fibras miocárdicas. La anomalía de Uhl del ventrículo derecho puede confundirse con la anomalía de ebstein, pero esta no es anomalía de la formación de la válvula tricúspide.(8).

Anomalía de Ebstein imperforada:

*Aproximadamente el 10% de los corazones con anomalía de Ebstein tienen una válvula tricúspide imperforada. En esta situación la valva anterior bloquea totalmente el ventrículo atrializado de la porción funcional. Esto ha sido llamado anomalía de Ebstein con atresia tricúspidea.

Arterias coronarias:

En la forma usual de la anomalía de Ebstein las arterias coronarias son normales excepto cuando la arteria una dilatación aneurismática del ventrículo atrializado.

Ventrículo izquierdo:

Histológicamente el ventrículo izquierdo de pacientes en edades entre 9 y 40 años con anomalía de Ebstein tiene áreas fibrosas de tamaño variable, hipertrofia y displasia no específica. (9). La disfunción ventricular izquierda ha sido atribuida al movimiento septal anormal y prolapso de la válvula mitral. Todas estas alteraciones pueden ser vistas por cateterismo cardíaco o ecocardiografía bidimensional, (10).

EMBRIOLOGÍA:

El corazón normal con relaciones atrio ventriculares normales es resultado de una rotación derecha del tubo cardíaco embrionario (11). El desarrollo de una inversión ventricular ó de discordancia atrio ventricular y la anatomía resultante es explicado por un fenómeno embriológico de *levo* ó L-rotación del tubo cardíaco (12). La anomalía de Ebstein en el corazón con transposición corregida de grandes arterias se desarrolla de igual forma como se desarrolla en el corazón sin discordancia atrio ventricular y se debe a un defecto en la inserción de las valvas septal y posterior de la válvula anatómicamente tricúspide ubicada a la izquierda con atrialización del ventrículo morfológicamente derecho ubicado ala izquierda, se ha sugerido que este defecto en la inserción es secundario a un retraso en el desarrollo de las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide.(13). El conocimiento de la embriología es importante para entender la inversión ventricular y las lesiones asociadas.

EPIDEMIOLOGÍA:

La anomalía de Ebstein es un raro defecto cardíaco congénito, fundamentado en 1 por 1000 autopsias de pacientes con lesiones cardíacas congénitas (14); esto sugiere que la incidencia es 1 por 210,000 nacidos vivos y constituye menos del 1% de todas las cardiopatías congénitas (15). De 2251 niños con enfermedad cardíaca ingresados en el programa de cardió pediatría del Centro Regional de Nueva Inglaterra solo 13 (0.5%) tenían anomalía de Ebstein (16). Se ha documentado que hay igual número de masculinos que femeninos afectados (17,18). Se ha implicado al litio como un posible agente causal (19). La mayoría de los casos reportados son esporádicos pero existe evidencia sobre casos familiares por lo que hay controversia en cuanto a las bases de transmisión hereditaria (20,21).

TRANSPOSICIÓN CORREGIDA DE GRANDES ARTERIAS:

La inversión ventricular en combinación con transposición de grandes arterias es llamada transposición corregida congénitamente de grandes arterias , la inversión ventricular por sí sola es llamada discordancia atrio ventricular. Específicamente , el atrio morfológicamente derecho está conectado al ventrículo morfológicamente izquierdo y el atrio morfológicamente izquierdo al ventrículo morfológicamente derecho.

Cada una de las cuatro cavidades cardíacas tienen características específicas que la identifican independientemente de su localización espacial. El ventrículo derecho se identifica por sus trabeculaciones apicales y por la septación conal muscular que separa el tracto de entrada de la porción infundibular del ventrículo.

La válvula atrio ventricular mitral, es estructuralmente parte del ventrículo izquierdo, la valva anterior de la válvula mitral forma estructuralmente parte del ventrículo izquierdo con un ligamento fibroso que está en relación con el tracto de salida del ventrículo izquierdo. La válvula mitral usualmente tiene dos grupos

Muchos casos de discordancia atrio ventricular ocurren con transposición de grandes arterias (discordancia ventrículo arterial). En esta combinación el ventrículo derecho es musculoso, esférico, recibe el retorno venoso pulmonar y mantiene la circulación sistémica. El ventrículo izquierdo por otro lado es menos musculoso, recibe la circulación sistémica y mantiene la circulación pulmonar.

La circulación resultante es fisiológicamente corregida y en ausencia de otros defectos asociados puede funcionar normalmente por lo que tiene el sinónimo de transposición corregida embriológicamente. Sin embargo, menos del 1% de los casos de inversión ventricular con transposición de las grandes arterias no tienen otro defecto significativo asociado. (23, 24), como puede ser: Comunicación interventricular, estenosis pulmonar, anomalías de las válvulas atrio ventriculares, anomalías en el sistema de conducción, dextrocardia, cámara ventricular rudimentaria ó transposición de grandes arterias.

Las anomalías de la válvula tricúspide ocurren en cerca del 90% de los pacientes con inversión ventricular. Estas anomalías pueden ser menores incluyendo elongación de las valvas o mayores como la anomalía de Ebstein con varios grados de desplazamiento de la válvula dentro del ventrículo morfológicamente derecho (25).

Aproximadamente el 10% de estos pacientes se presentan inicialmente con bloqueo AV completo, otro 20 a 30% tienen inicialmente bloqueo AV de 2do grado con tendencia a progresar a bloqueo AV completo (26,27). La incidencia de bloqueo AV completo en niños y adultos se acerca al 30%.

En general las arterias coronarias se originan de dos senos aórticos. La disposición habitual en este grupo de pacientes es que la arteria que se origina en el seno aórtico no coronario (ubicada a la derecha), irriga al ventrículo morfológicamente derecho y el ventrículo morfológicamente izquierdo es irrigado por la coronaria que emerge del seno coronario ubicado a la izquierda. Por otro lado, se ha observado que la coronaria que irriga el nodo sinusal es proveniente de la circunfleja izquierda y estudios histológicos han demostrado que la irrigación del nodo atrio ventricular anterior también proviene de este vaso (28).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las características clínicas, ecocardiográficas y de anatomía patológica de los pacientes con anomalía de Ebstein y transposición corregida de grandes arterias que se presentaron en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez" en el período comprendido de Enero 1989 a Enero del 2004.?

JUSTIFICACIÓN

Tanto la anomalía de Ebstein como la transposición corregida de grandes arterias significan un reto para los mejores cardiólogos clínicos y cirujanos cardiovasculares del mundo. El problema se torna mayor cuando ambas lesiones están asociadas y a pesar de que constituyen solo cerca del 1% de todas las malformaciones congénitas cardíacas, por tratarse de lesiones graves que deterioran la hemodinamia de los pacientes con esta patología no debemos olvidarla en el abordaje diagnóstico del paciente cardiológico.

El presente estudio trata de describir las características clínicas y morfológicas desde el punto de vista ecocardiográfico de corazones con diagnóstico de transposición corregida de grandes arterias a fin de colaborar con nuestros colegas cardiólogos y cirujanos cardiovasculares en la evaluación de este grupo de pacientes.

OBJETIVOS

OBJETIVOS GENERAL

Describir las características clínicas y ecocardiográficas, así como la evolución a largo plazo y las características de la anatomía patológica de los pacientes transposición corregida de grandes arterias atendidos en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez" durante los últimos 13 años.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Describir las características clínicas de los pacientes con transposición corregida de grandes arterias.
2. Describir los cambios electrocardiográficos más frecuentemente encontrados en los pacientes con transposición corregida de grandes arterias.
3. Describir las características ecocardiográficas más frecuentemente encontradas en los pacientes con transposición corregida de grandes arterias.
4. Describir la evolución de los pacientes que presentaron transposición corregida de grandes arterias.
5. Describir las características de la anatomía patológica en la transposición corregida de grandes arterias.

MATERIAL Y METODO

DISEÑO:

El presente estudio es retrospectivo, descriptivo, realizado en el departamento de cardiología del Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez" que es una institución de la secretaría de salud de México y centro de referencia nacional para la especialidad de cardiología pediátrica.

VARIABLES:

- a. Sexo
 - Masculino
 - Femenino
- b. Edad al momento del diagnóstico
- c. Presentación Clínica
 - Asintomático
 - Flujo aumentado
 - Flujo disminuido
 - Arritmia
- d. Situs
 - Solitus
 - Inverso
- e. Posición cardiaca
 - Levocardia
 - Dextrocardia
 - Mesocardia
- f. Número de ventrículos
 - 1
 - 2
- g. Ecocardiograma
 - Ventrículos
 - Ventrículo Derecho
 - Ventrículo Izquierdo
 - Septum Interventricular
 - Displasia AV Derecha
 - Función AV Derecha
 - Cierre AV Derecha
 - Displasia AV Izquierda
 - Función AV Izquierda

 - Válvula Pulmonar
 - Válvula Aórtica

- Arco Aórtico
- Tronco de Arteria Pulmonar
- Posición de Aorta
- Lesiones asociadas

h. Cirugía

i. Evolución

- Buena en consulta externa
- Buena en espera de Glenn
- Fallecido
- Incógnito

j. Anatomía patológica

PROCEDIMIENTO:

Se revisaron las libretas de archivo del Departamento de Cardiología Pediátrica de los últimos 15 años (Enero 1989 a Enero del 2004), seleccionando los números de registro de pacientes con diagnóstico de Transposición Corregida de Grandes Arterias y luego se revisaron los expedientes en archivo clínico del Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”.

Se analizaron desde el punto de vista cardiológico todos los expedientes de los pacientes con diagnóstico de Transposición Corregida de Grandes Arterias que se presentaron durante los últimos 15 años (Enero 1989 a Enero 2004).

Se obtuvieron los datos clínicos y de estudios ecocardiográficos y hemodinámicos, así como de la evolución de los pacientes con diagnóstico de Transposición Corregida de Grandes Arterias.

Se revisaron las libretas de registro de estudios ecocardiográficos de los años 1989 a 2004 obteniendo el número de cinta y posición de los estudios grabados con diagnóstico de Transposición Corregida de Grandes Arterias, luego, un cardiólogo pediatra ecocardiografista interpretó las imágenes de las cintas de video VHS describiendo las características ecocardiográficas en forma segmentaria.

En conjunto con un experto en patología cardiovascular, se revisaron las piezas de anatomía patológica con diagnóstico de Transposición Corregida de Grandes Arterias en el servicio de patología del Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”, describiendo las características anatómicas de estas piezas.

- La información obtenida se procesó aplicando pruebas estadísticas en sistema computarizado SPSS y los resultados se presentan en tablas y gráficos.

RECURSOS:

- † Recursos Humanos:

Asesores de tesis:


- ✓ Dr. Alfredo Vizcaíno Alarcón. Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”.
- ✓ Dr. Lorenzo Reyes De la Cruz. Cardiólogo Pediatra – ecocardiografista, adscrito al Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”.
- ✓ Dr. Manuel Arteaga. Embriopatólogo. Experto en patología Cardiovascular. Jefe del Servicio de Embriología Experimental del Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”.

Tesisista:

- ✓ Dr. Edgar Javier Narváez Muñoz. Médico Residente de 2do año de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”.

Personal de la institución:


- ✓ Personal que labora en el archivo clínico y biblioteca del Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”.
- ✓ Personal de imprenta.
- ✓ Personal que labora en el servicio de Patología del Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”.

 Recursos Materiales:

- ✓ Expedientes clínicos.
- ✓ Cintas de video VHS
- ✓ Piezas de anatomía patológica.
- ✓ Acervo bibliográfico y documentos.
- ✓ Equipo y material de computación.
- ✓ Fotocopiado y papelería.
- ✓ Material de impresión y encuadernación.

 Recursos Financieros:

- ✓ Los gastos originados en el presente estudio fueron cubiertos al 100% por el investigador.

 Población:

- ✓ Se incluyó a todos los pacientes con diagnóstico de Transposición Corregida de Grandes Arterias que se diagnosticaron en los últimos 15 años (Enero 1989 Enero 2004. En el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”.
- ✓ Un total de 102 pacientes fueron incluidos en el estudio, se excluyeron los pacientes con válvula atrio ventricular única (3 pacientes) y 5 pacientes con diagnóstico de heterotaxia visceral que aparentemente presentaban discordancia atrio ventricular.
- ✓ El grupo de pacientes (102-100%) se dividió inicialmente en dos grupos de acuerdo a (pacientes-14.70%). Estos grupos a su vez se subdividieron en relación al número de

ventrículos que presentaron en: Univentricular y biventricular. Los resultados se analizaron independientemente para cada grupo y se compararon entre sí.

CRONOGRAMA

Marzo 2003	Recolección de antecedentes.
Abril 2003	Comprensión y evaluación del problema.
Mayo 2003	Realización de protocolo de investigación.
Junio 2003 – Enero 2004	Recolección de información.
Febrero 2004	Elaboración de informe final del estudio.
Febrero 2004	Presentación de tesis.

RESULTADOS

Se evaluó el expediente clínico y las cintas de video VHS con diagnóstico de Transposición Corregida de Grandes Arterias de un total de 104 pacientes (100%) atendidos en el Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez" en el período comprendido de Enero de 1989 a Enero de 2004.

Del total de casos estudiados (104), 91 (87.50%) correspondieron a situs solitus de los que 37(35.58%) fueron univentriculares y 54(51.92%) biventriculares. Otros 13(12.50%) todos biventriculares.

Del total de casos estudiados (104, 100%): La posición de la aorta en situs solitus con asa ventricular izquierda (91 casos – 87.50%) fue izquierda (S,L,L) en 79 casos (75.96%) y derecha (S,L,D) en 12 casos (11.54%), de los cuales 4 (33.33%) estaban en posición de ventrículos supero-inferiores, 3 casos (25%) tenían concordancia ventrículo arterial y 2 casos más (16.66%) tenían situación de criss-cross. ($p < 0.05$).

La posición de la aorta en situs inverso con asa ventricular derecha (13 casos, 12.50%) fue derecha (I,D,D) en el 100% de los casos. ($p < 0.05$)

Cuando se analizaron los 67 casos con dos ventrículos (64.42%) se encontró que 54 (80.60%) estaban en solitus y 13 (19.40%) en situs inverso. ($p < 0.05$)

La posición de la aorta resultó ser la esperada en todos los 13 casos de situs inverso (13 casos en Inverso, con asa ventricular D y aorta en D). (tabla 1 y 2)

En los casos de situs solitus, la posición de la aorta correspondió a lo esperado (solitus, asa ventricular en izquierda y aorta en izquierda) en 79 casos de 91 estudiados (86.81%). La aorta se encontró en posición derecha (Solitus, asa ventricular en izquierda y aorta derecha) en 12 casos (13.19%) correspondiendo 4 casos a ventrículos supero inferiores, 6 casos con concordancia ventrículo-arterial y 2 casos en situación de criss-cross. ($p < 0.05$). (tabla 3)

RESULTADOS Y ANÁLISIS DE LOS CASOS EN SITUS SOLITUS CON DOS VENTRÍCULOS (54, 100%)

La posición del corazón en el tórax para los 54 casos en situs solitus con dos ventrículos se distribuyó de la siguiente manera: dextrocardia 8 casos (14.81%), levocardia 44 casos (81.48%) y mesocardia 2 casos

(3.70%) ($p = 0.015$, confiabilidad de 99%). En cambio para los 13 casos en situs inverso con dos ventrículos fue así: dextrocardia 8 casos (61.54%), dextrocardia 3 casos (23.01%) y mesocardia 2 casos (15.48%) ($p = 0.05$, confiabilidad de 99.93%). (tabla 4 y 5)

De los casos en situs solitus con dos ventrículos (54- 100%) , se encontró que 8 (14.81%) tenían doble vía de entrada a ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la derecha, 9 (16.66%) tenían un ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la derecha hipoplásico y 37 (68.52%) tenían un ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la derecha normal. ($p = 0.039$, 100% de confiabilidad).

De los 13 casos en situs inverso con dos ventrículos (100%) se encontró que 1 (7.7%) tenía un ventrículo izquierdo ubicado a la izquierda hipoplásico y los otros 12 (92.3%) tenían un ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la izquierda normal. (estadísticamente no significativo).

El ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la izquierda en los 54 casos de situs solitus con dos ventrículos tenía las siguientes características: 17 (31.48%) con doble vía de salida ventricular derecha, 5 (9.26%) con porción atrializada mas de 10mm considerándose como ebstein izquierdo, 9 (16.66%) con ventrículo derecho hipoplásico y 23 (42.59%) ventrículo derecho normal. En los 13 casos en situs inverso con dos ventrículos, el ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la derecha se presentó así: 2 (15.38%) con doble vía de salida ventricular derecha, 1 (7.7%) ventrículo derecho hipoplásico y 10 (76.92%) con ventrículo derecho normal. (estadísticamente no significativo). (tablas 6)

En cuanto al tracto de salida pulmonar se encontró que los casos en situs solitus con dos ventrículos (54 casos) presentaban algún tipo de obstrucción pulmonar en 30 casos (55.55%), insuficiencia pulmonar en 3 casos (5.55%) y los 21 casos restantes (38.88%) tenían tracto de salida pulmonar normal. Las formas de obstrucción pulmonar predominante fue la atresia pulmonar en 8 casos (15.38%) seguida de la estenosis sub pulmonar en 7 casos (13.46%) y de la estenosis infundibular y anular pulmonar en 4 casos (7.7%), luego se presentaron 3 casos (5.77%) de estenosis valvular pulmonar y uno cada uno (1.92%) estenosis anular pulmonar, estenosis anular y sub pulmonar, estenosis anular y valvular pulmonar, estenosis infundibular pulmonar, estenosis sub pulmonar y valvular pulmonar, estenosis valvular y sub pulmonar y

una hipoplasia anular pulmonar. La insuficiencia pulmonar se consideró leve en 2 casos (3.70%) y grave en otro caso (1.92%). ($p = 0.041$, confiabilidad de 99.97%). La obstrucción en el tracto de salida pulmonar de los 13 casos de situs inverso con dos ventrículos se presentó así: Algún tipo de obstrucción en 10 (76.92%), insuficiencia pulmonar en 1 (7.7%) y normal en 2 casos (15.38%). La estenosis sub pulmonar predominó en este grupo de casos con 5 (38.46%) seguido de la atresia pulmonar con 4 (30.77%) y 1 caso (7.7%) de estenosis valvular pulmonar. El caso de insuficiencia pulmonar fue moderada. ($p = 0.024$, confiabilidad de 98.89%). (tabla 7)

De los 54 casos en situs solitus con dos ventrículos, sólo 6 casos (11.11%) tenían el septum interventricular íntegro, de los cuales 3 (50%) presentaron displasia de la válvula atrio ventricular izquierda grave, 1 (16.66%) atresia de la válvula atrio ventricular izquierda, 1 (16.66%) displasia leve de la válvula atrio ventricular izquierda y 1 (16.66%) sin displasia de la válvula atrio ventricular izquierda. 48 casos (88.88%) presentaron algún tipo de comunicación inter ventricular, predominando la comunicación inter ventricular grande con 17 (35.42%) de los casos, comunicación inter ventricular por desalineación en 10 casos (20.83%), 10 casos (20.83%) comunicación inter ventricular membranosa, 4 (8.33%) comunicación inter ventricular sub pulmonar, comunicación inter ventricular sub aórtica en dos casos (4.16%) y una cada una (2.08%) comunicación inter ventricular del septum de entrada, trabecular y un caso con dos comunicaciones inter ventriculares (trabecular y membranosa). ($p = 0.05$). (tabla 7)

Al analizar la válvula atrio ventricular izquierda (morfológicamente tricuspídea) de los 54 (100%) casos con situs solitus y dos ventrículos encontramos que 36 (66.66%) presentaban algún grado de displasia y 18 (33.33%) no presentaba displasia. La displasia moderada predominó con 13 casos (24.07%) seguida de la displasia leve 12 (22.22%), luego la displasia grave con 7 casos (12.96%) y la atresia de la válvula atrio ventricular izquierda en 4 casos (7.40%). ($p = 0.043$).

Se presentaron 5 casos (9.26%) con la válvula atrio ventricular izquierda adosada en mas de 10 mm considerándose como ebstein izquierdo verdadero los cuales se encontraban en el grupo de displasia

grave, los otros dos casos de displasia grave, presentaron insuficiencia tricuspídea grave y moderada respectivamente.

Para el grupo con displasia moderada de la válvula atrio ventricular izquierda (13 casos, 100%), 9 (69.23%) tenían cabalgamiento de la válvula atrio ventricular izquierda, mientras que 4 casos (20.77%) no cabalgaban. ($p < 0.05$).

En total 11 casos (20.37%) del total de casos en situs solitus con 2 ventrículos (54, 100%) tenían algún grado de cabalgamiento de la válvula atrio ventricular izquierda. (tabla 8)

Del total de pacientes en situs solitus y dos ventrículos (54 100%). Sólo 16 (29.63%) no presentaban insuficiencia de la válvula atrio ventricular izquierda, 4 casos (7.41%) presentaron insuficiencia grave y displasia grave, 12 casos (22.22%) presentaron insuficiencia moderada de los que 3 correspondieron al grupo de displasia grave, 8 al grupo de displasia moderada y 1 cada uno al grupo de displasia leve y al grupo sin displasia, 16 casos (29.63%) tuvieron insuficiencia leve de la válvula atrio ventricular izquierda, distribuyéndose en 10 casos con displasia leve, 5 con displasia moderada y 1 caso sin displasia; los 4 casos restantes (7.41%) tenían atresia de la válvula atrio ventricular izquierda. ($p < 0.05$) (tabla 8)

El cierre de la válvula atrio ventricular izquierda se comportó de la siguiente manera:

25 casos (46.30%) del total de casos en situs solitus con 2 ventrículos (54 100%) tenían un cierre atrio ventricular normal, 20 casos (37.04%) tenían un cierre sub anular de la válvula atrio ventricular izquierda, 5 casos (9.26%) presentaron estenosis izquierda y 4 casos (7.40%) tenían atresia de la válvula atrio ventricular izquierda. ($p < 0.05$). Sólo 16 casos (29.63%) no tenían alguna alteración de la válvula atrio ventricular izquierda (sin displasia, sin insuficiencia y sin cierre anormal). ($P < 0.05$). (tabla 8)

Al analizar la válvula atrio ventricular derecha (morfológicamente mitral) en los 54 casos de situs solitus con dos ventrículos se encontró así:

44 casos (81.48%) no tenían displasia y 10 casos (18.52%) presentaba algún grado de displasia mitral ($p = 0.021$, confiabilidad de 99.56%), siendo las más frecuentes la displasia leve con 5 casos (9.26%), de los que 5 (100%) presentaban insuficiencia mitral leve, seguida de la displasia moderada en 3 casos (5.55%)

todos (100%) con insuficiencia mitral leve , y un caso (1.85%) cada uno en displasia grave con insuficiencia mitral grave y atresia mitral respectivamente. (tabla 9)

El cabalgamiento de la válvula atrio ventricular derecha sólo se presentó en tres casos (5.55%) del total de casos en situs solitus con dos ventrículos 2 tenían comunicación interventricular por desalineación y uno con comunicación inter ventricular sub pulmonar. ($p < 0.05$).

En cuanto a otras lesiones asociadas encontramos que del total de pacientes con situs solitus y dos ventrículos (54, 100%), 35 (64.81%) no tenían otra lesión asociada y 19 (35.18%) sí la tenía siendo las mas frecuentes la patología de arco aórtico con 9 casos (16.66%) seguida de la comunicación inter atrial con 7 casos (12.96%) y el conducto arterioso persistente con 7 casos (12.96%).($p < 0.05$)

De los 54 casos (100%) en situs solitus, la edad mas frecuentemente encontrada fue de 1 a 24 meses con 24 casos (44.44%), seguido de 24 a 48 meses con 15 casos (27.77%), sólo 6 casos tenían mas de 96 meses (11.11%) y no se encontró diferencias significativas en cuanto a la presencia de insuficiencia de la válvula atrio ventricular izquierda entre los distintos grupos de edades. ($p > 0.05$) (tabla 9).

RESULTADOS Y ANÁLISIS DE LOS CASOS EN SITUS SOLITUS CON UN SOLO VENTRÍCULO (37, 100%)

La posición del corazón en el tórax para los 37 casos en situs solitus con un ventrículo se distribuyó de la siguiente manera: dextrocardia 1 caso (2.63%), levocardia 36 casos (97.37%) y ningún caso en mesocardia ($p = 0.015$, confiabilidad de 99%). (tabla 4)

La posición de la aorta en este grupo predominó en L (S,L,L) con 33 casos (89.19%) de los que 2 casos (5.40%) tenían arco aórtico derecho. La posición D de la aorta (S,L,D) para este grupo se presentó en 4 casos (10.81%) todos ellos con arco aórtico izquierdo. ($p < 0.05$). (tabla 3)

De los casos en situs solitus con un ventrículo (37- 100%) , se encontró que los 37 casos (100%) presentaban una doble vía de entrada a un ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la derecha, y todos (37, 100%) presentaban una cámara infundibular.(tabla 6)

En cuanto al tracto de salida pulmonar se encontró que los casos en situs solitus con un ventrículo (37 casos, 100%) se presentó algún tipo de obstrucción pulmonar en 15 casos (40.54%), insuficiencia pulmonar en 5 casos (13.51%) y los 17 casos restantes (45.95%) tenían tracto de salida pulmonar normal. Las formas de obstrucción pulmonar predominante fue la atresia pulmonar en 4 casos (10.81%) seguida de la estenosis sub pulmonar en 4 casos (10.81%) ($p = 0.024$, confiabilidad de 98.89%).

Los casos de insuficiencia pulmonar fueron moderada 2 casos (5.4%) y leve en 3 casos (8.11%). (tabla 7) Al analizar la válvula atrio ventricular izquierda (morfológicamente tricuspídea) de los 37 (100%) casos con situs solitus y un ventrículo encontramos que 17 (45.95%) presentaban algún grado de displasia y 20 (54.05%) no presentaba displasia. La displasia leve predominó con 8 casos (21.62%) seguida de la displasia moderada en 5 casos (13.51%), no se presentó displasia grave y 4 casos (10.81%) tenía atresia de la válvula atrio ventricular izquierda ($p = 0.043$). (tabla 8)

Del total de pacientes en situs solitus y un ventrículo (37, 100%). 18 casos (48.65%) no presentaban insuficiencia de la válvula atrio ventricular izquierda, 4 casos (10.81%) presentaron atresia y los otros 15 casos presentaron algún grado de insuficiencia de la válvula atrio ventricular izquierda (40.54%) predominando la insuficiencia leve en 10 casos (27.02%) y moderada en los otros 5 casos (13.51%).($p < 0.05$). (tabla 8)

El cierre de la válvula atrio ventricular izquierda se comportó de la siguiente manera:

23 casos (62.16%) del total de casos en situs solitus con un ventrículo (37, 100%) tenían un cierre atrio ventricular normal, 10 casos (27.02%) tenían un cierre sub anular de la válvula atrio ventricular izquierda, y 4 casos (10.81%) tenían atresia de la válvula atrio ventricular izquierda. ($p < 0.05$). Sólo 19 casos (51.53%) no tenían alguna alteración de la válvula atrio ventricular izquierda (sin displasia, sin insuficiencia y sin cierre anormal). ($P < 0.05$). (tabla 8)

Al analizar la válvula atrio ventricular derecha (morfológicamente mitral) en los 37 casos de situs solitus con un ventrículo se encontró así:

32 casos (86.48%) no tenían displasia y 5 casos (13.52%) presentaban algún grado de displasia mitral ($p = 0.021$, confiabilidad de 99.56%), siendo todos displasia leve con 5 casos (13.52%).

En cuanto a otras lesiones asociadas encontramos que del total de pacientes con situs solitus y un ventrículo (37, 100%), 19 (51.35%) no tenían otra lesión asociada y 18 (48.65%) sí la tenía, siendo las mas frecuentes la patología de arco aórtico con 6 casos (16.21%) seguida de la comunicación inter atrial con 4 casos (10.81%) y el conducto arterioso persistente con 4 casos (10.81%). ($p < 0.05$). (tabla 9)

Del total de casos en situs solitus con un solo ventrículo (37, 100%), se encontró que la edad predominante fue de 1 a 24 meses con 20 casos (54.05%), 6 casos (16.21%) tenían mas de 96 meses y no se encontró diferencias significativas en cuanto a la aparición de insuficiencia de la válvula atrio ventricular izquierda entre los diferentes grupos de edades. ($p > 0.05$) (tabla 10)

RESULTADOS Y ANÁLISIS DE LOS CASOS EN SITUS INVERSO (TODOS CON DOS VENTRÍCULOS) 13 CASOS, 100%.

La posición de la aorta era derecha (I,D,D) en los 13 casos (100%), 10 casos tenían septum interventricular con comunicación inter ventricular (76.92%) y sólo 3 casos (23.08%) tenían septum interventricular íntegro, el arco aórtico fue derecho en 5 casos (38.46%) e izquierdo en 8 casos (61.54%). ($p < 0.05$). (tabla 2)

Del total de casos estudiados con situs inverso (13, 100%), 10 (76.92%) presentaban algún tipo de obstrucción pulmonar, siendo la principal, la estenosis sub pulmonar con 5 casos (38.46%), seguida de la atresia pulmonar con 4 casos (30.77%) y un caso (7.69%) de estenosis valvular pulmonar, en 1 caso (7.69%) se presentó insuficiencia pulmonar moderada y sólo 2 casos (15.38%) tenían tracto pulmonar normal. ($p < 0.05$). (tabla 11)

Cuando se analizó la válvula atrio ventricular derecha (morfológicamente tricuspídea) de los 13 casos en situs inverso y con dos ventrículos se encontró lo siguiente:

7 casos (53.85%) presentó algún tipo de displasia siendo la mas frecuente la displasia moderada con 5 casos (38.46%) de los cuales (4, 80%) además tenían un cierre sub anular de la válvula atrio ventricular

derecha (morfológicamente tricuspídea) y 1 (20%) con cierre valvular normal; seguida de la displasia grave con 2 casos (15.39%) con cierre sub anular de la válvula atrio ventricular derecha en ambos casos, estos 7 casos presentaban algún grado de insuficiencia tricuspídea y los 6 casos restantes (46.15%) no tenían displasia ni insuficiencia valvular tricuspídea y el cierre de la válvula era adecuado. ($p = 0.045$). (tabla 12)

Al analizar la válvula atrio ventricular izquierda (morfológicamente mitral) en los 13 casos de situs inverso con dos ventrículos se encontró así:

8 casos (61.54%) no tenían displasia y 5 casos (38.46%) presentaba algún grado de displasia mitral, siendo las más frecuentes la displasia moderada con 2 casos (15.38%), de los que 1 (50%) presentaban insuficiencia mitral grave y 1 (50%) insuficiencia mitral moderada, un caso (7.7%) presentó displasia mitral grave con insuficiencia mitral grave, 1 (7.7%) displasia mitral leve con insuficiencia mitral leve y 1 (7.7%) con atresia mitral. (tabla 13)

Las obstrucciones de la válvula aórtica se presentaron sólo en 2 casos (1.96%) del total de 102 casos del presente estudio y correspondieron a una estenosis valvular aórtica en el grupo de situs solitus con dos ventrículos y una hipoplasia anular aórtica en el grupo de situs solitus con un solo ventrículo. La válvula aórtica se encontró cabalgando en 3 (2.94%) casos restantes, 2 en el grupo de situs solitus con dos ventrículos y 1 en el grupo de situs inverso con dos ventrículos. (tabla 14)

CONCLUSIONES

- La anomalía de la válvula atrio ventricular izquierda fue más frecuente en los casos de discordancia atrio ventricular con dos ventrículos.
- Las anomalía más graves de la válvula atrio ventricular izquierda se observaron en los casos de discordancia atrio ventricular izquierda con septum interventricular íntegro y sin obstrucción al flujo pulmonar
- Llama la atención la elevada frecuencia de discordancia atrio ventricular asociada a dextrocardia y situs inverso.
- La posición de la aorta sólo no se corresponde a la posición de asa ventricular en los casos de concordancia ventrículo arterial, ventrículos supero inferiores y criss-cross.
- Por el tamaño de la muestra no pudo establecerse relación entre edad, cirugía y displasia atrio ventricular izquierda.
- Fue de interés encontrar 20 casos (19.23%) del total de la muestra en los que la displasia afectó a la válvula atrio ventricular del lado contra lateral.
- La insuficiencia atrio ventricular grave se encontró en 5 casos (4.8%) del total de la muestra y de ellos a uno se realizó trasplante cardíaco., consideramos que ésta es una indicación importante a tomar en cuenta para realizar trasplante cardíaco.
- La displasia de la válvula atrio ventricular se presentó más frecuentemente en los casos sin obstrucción al flujo pulmonar al igual que la insuficiencia de la válvula atrio ventricular.
- No hubo diferencias significativas en cuanto a la displasia e insuficiencia de la válvula atrio ventricular y la edad de los casos estudiados.

BIBLIOGRAFIA

1. Mann RJ, Lie JT. The life story of Wilhem Ebstein's (1836 – 1912) and his almost overlooked description of a congenital Herat disease. *Mayo Clin Proc* 1979; 54:197-204.
2. von Rokitanski C. *die Defect Der Scheidewande Des Herzens*. Viena: Wilhem Braumuller, 1875:83-5.
3. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. *Heart disease in infant and childhood*, 3rd ed. New York: Macmillan, 1978;4-6.
4. Rotem CE, Hultgren HN. Corrected transposition of the great vessels without associated defects. *Am Heart J* 1965;70:305-18.
5. Anderson RH, Becker AE, Gerlis LM. The pulmonary outflow tract in classically corrected transposition. *J Thoracic Cardiovasc Surg.* 1975 ; 69:747-56.
6. Van Praagh R, Papagiannis J, Grünenfelder J. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: Medical and surgical implications. *Am Heart J* 1998;135:772-85.
7. Anderson KR, Danielson GK, McGoon DC, Lie JT. Ebstein's anomaly of the left-sided tricuspid valve: pathological anatomy of the valvular formation. *Circulation* 1978;58(Suppl 1):187-191.
8. Uhl HSM. A previously undescribed congenital malformation of the heart almost total absence of the myocardium of the right ventricle. *John Hopkins Hosp Bull* 1952;91:197-205.
9. Celermajer Ds, Cullen S, Sullivan Id et al. Outcome in neonates with Ebstein anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1041-1046.
10. Hurwitz RA. Left ventricular function in infants and children with symptomatic ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1994;73:716-718.

11. 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.
12. Van Praagh R, Van Praagh S. Isolated ventricular inversion: A considerations of morphogenesis, definition and diagnosis of no transposed and transposed great arteries. *Am Heart J Cardiol* 1966;66:614-626.
13. Van Mierop LH, Gessner IP. Pathogenetic mechanisms in congenital cardiovascular malformations. *Prog cardiovasc Dis* 1972;15:67-85.
14. Abbot MES. Atlas of congenital cardiac disease. New York: The American Heart Association, 1936;24.
15. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart disease in infancy and childhood. New York MacMillan, 1958;314.
16. Fyler DC, Bernhard WF. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980;65:375-461.
17. Bialotosky D, Horwitz S, Espino-Vela J. Ebstein's malformation of the tricuspid valve; a review of 65 cases. *Am J Cardiol* 1972;29:826-836.
18. Giuliani ER, Fuster V, Branderburg RO, Mair DD. Ebstein's anomaly: the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Mayo Clinic Proc.* 1979;4:163-173.
19. Nora JJ, Nora AH, Toews WH. Lithium, Ebstein's anomaly, and other congenital heart defects. *Lancet (letter)* 1974;2:594-595.
20. Emanuel R, O'Brien K, Ng R. Ebstein's anomaly: genetic study of 26 families. *Br Heart J* 1976;38:5-7.
21. Rossenmann A, Arad I, Simcha A, Schaap T. Familial Ebstein's anomaly. *J Med Genet* 1976;13:532-535.

22. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. *Pediatric cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1987.
23. Losekoot TG, Anderson RH, Becker AE et al. *Congenitally corrected transposition*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1983.
24. Anselmi G, Muñoz S, Machado I et al. Complex cardiovascular malformations associated with the corrected type of transposition of the great vessels. *Am Heart J* 1963;66:614-626.
25. Becu LM, Swan HFC, Du Shane M. Ebstein's malformation of the left atrioventricular valve in corrected transposition of the great vessels with ventricular septal defect. *Mayo Clin Proc* 1955;30:483.
26. Bharati S, McCue C, Thingelstad JB. Lack of connection between the atria and the peripheral conduction system in a case of corrected transposition with congenital atrioventricular block. *Am J Cardiol* 1978;42:147-153.
27. Losekood TG. Conditions with atrioventricular discordance: Clinical investigations. In: Shinebourne EA, ed. *Pediatric cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978:198-206.
28. McKay R, Anderson RH, Smith A. The coronary arteries in hearts with discordant atrioventricular connections. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1996;111:988-97.
29. Sally P y col. Congenitally corrected transposition of the great arteries: morphologic study of 32 cases. *Am J Cardiol* 1976;38:910-923.

ANEXOS

TABLA 1 SOLITUS: ARCO AORTICO Y POSICION DE AORTA

Count

AORTA			VENTRICULOS		Total
			1	2	
D-Ao	ARCO	izq	4	8	12
	Total		4	8	12
L-Ao	ARCO	der	2	12	14
		izq	31	34	65
	Total		33	46	79

TABLA 2 ASA VENTRICULAR Y AORTA

Count

		VENTRIC	
		2	Total
AORTA	D-Ao	13	13
Total: I,D,D		13	13

TABLA 3 CAUSAS DE AORTA EN D

Count

		CAUSAS			Total	
		V SUP-INF	VA CONC	criss-cross		
AORTA	D-Ao		4	6	2	12
	L-Ao	79				79
Total		79	4	6	2	91

TABLA 4 SOLITUS: POSICION CARDIACA EN 1 Y 2 VENTRICULOS

Count

		VENTRICULOS		Total
		1	2	
POSICION	dextro	1	8	9
	levo	36	44	80
	meso		2	2
Total		37	54	91

TABLA 5 POSICION CARDIACA

Count

		VENTRIC	
		2	Total
POSICION	dextro	8	8
	levo	3	3
	meso	2	2
Total		13	13

TABLA 6

SOLITUS: VENTRICULOS DERECHO E IZQUIERDO

Count

VENTRICULO IZQUIERDO			VENTRICULO DERECHO					Total
			camara inf	dvsvd	ebstein	hipoplasico	normal	
dvevi	VENTRIC	1	37					37
		2				8		8
	Total		37			8		45
hipoplásico	VENTRIC	2		5			4	9
	Total			5			4	9
normal	VENTRIC	2		12	5	1	19	37
	Total			12	5	1	19	37

TABLA 7 SOLITUS: SEPTUM IV Y TRACTO PULMONAR

Count

PULMONAR			VENTRICULOS		Total
			1	2	
atresia	SIV	civ desal		2	2
		civ grande		4	4
		civ memb		1	1
		civ subAo		1	1
		foramen BoVe	4		4
		Total		4	8
esten anul y subPo	SIV	civ subAo		1	1
		Total		1	1
esten anul y valPo	SIV	civ subPo		1	1
		Total		1	1
esten AoPo	SIV	civ desal		1	1
		Total		1	1
esten inf Po	SIV	civ sept entrad		1	1
		foramen BoVe	2		2
		Total	2	1	3
esten inf y AoPo	SIV	civ desal		2	2
		civ grande		1	1
		civ memb		1	1
		foramen BoVe	1		1
		Total	1	4	5
esten inf,anu y valP	SIV	foramen BoVe	1		1
		Total	1		1
esten sub y valPo	SIV	civ desal		1	1
		Total		1	1
esten subPo	SIV	civ desal		2	2
		civ grande		3	3
		civ memb		2	2
		foramen BoVe	4		4
		Total	4	7	11
esten valPo	SIV	civ desal		1	1
		civ subPo		2	2
		civ trbs civ me		1	1
		foramen BoVe	1		1
		Total	1	4	5
esten valPo y subPo	SIV	civ memb		1	1
		foramen BoVe	1		1
		Total	1	1	2
hipoplasia	SIV	foramen BoVe	1		1
		integro		1	1
		Total	1	1	2
IP grave	SIV	civ subPo		1	1
		Total		1	1
IP moderada	SIV			1	1
		foramen BoVe	3		3
		integro		1	1
		Total	3	2	5
			2		2

TABLA 7 SOLITUS: SEPTUM IV Y TRACTO PULMONAR

Count

PULMONAR			VENTRICULOS		Total
			1	2	
IP moderada	Total		2		2
normal	SIV	civ desal		1	1
		civ grande		8	8
		civ memb		5	5
		civ sept entrad		1	1
		civ subPo		1	1
		civ trabecular		1	1
		foramen BoVe	17		17
		integro		4	4
	Total		17	21	38

TABLA 8 SOLITUS: FUNCION Y DISPLASIA AV IZQUIERDA

Count

DISPLASIA AV IZQUIERDA			VENTRICULOS		Total
			1	2	
atresia	función AV izquierda	atresia	4	4	8
	Total		4	4	8
grave	función AV izquierda	IT grave		4	4
		IT moderada		3	3
	Total			7	7
leve	función AV izquierda	IT leve	6	10	16
		IT leve. esten Tric leve		1	1
		IT moderada	2	1	3
	Total		8	12	20
moderada	función AV izquierda	IT leve	2	5	7
		IT moderada	3	8	11
	Total		5	13	18
no	función AV izquierda	IT leve	2	1	3
		IT moderada		1	1
		normal	18	16	34
	Total		20	18	38

TABLA 9

SOLITUS: FUNCION Y DISPLASIA AV DERECHA

Count

DISPLASIA AV DERECHA			VENTRICULOS		Total
			1	2	
atresia	función AV derecha	atresia		1	1
	Total			1	1
grave	función AV derecha	IM grave		1	1
	Total			1	1
leve	función AV derecha	IM leve	5	5	10
	Total		5	5	10
moderada	función AV derecha	IM leve normal		2	2
	Total			1	1
				3	3
no	función AV derecha	normal	32	44	76
	Total		32	44	76

TABLA 10

EDAD Y FUNCION DE LA VALVULA AV IZQUIERDA EN SOLITUS

Count

VENTRICULOS			FUNCION DE LA VALVULA AV IZQUIERDA					Total
			IT grave	IT leve	IT moderada	atresia	normal	
1	EDAD	0-1			1		1	2
	EN	1-24		5	2	3	10	20
	MESES	24-48		3			3	6
		48-72			1		1	2
		72-96					1	1
		> 96		2	1	1	2	6
	Total		10	5	4	18	37	
2	EDAD	0-1			2		1	3
	EN	1-24	1	7	6	3	7	24
	MESES	24-48	3	6	2		4	15
		48-72		1		1		2
		72-96		2	1		1	4
		> 96		1	2		3	6
	Total		4	17	13	4	16	54

TABLA 11

CIRUGIA * VALPO * SIV

Count

SIV	VALPO					Total	
	IP moderada	atresia	esten subPo	esten valPo	normal		
civ	CIRUGIA	B-T bilateral	1				1
		B-T der		1			2
		B-T izq		1			1
		no reemplazo tric			4		5
						1	1
Total		3	5	1	1	10	
integro	CIRUGIA	B-T izq		1			1
		no transplante	1			1	1
		Total	1	1		1	3

TABLA 12

FUNCION AV DERCEHA, SEPTUM IV Y CIERRE AV DERECHO

Count

CIERRE AV DERECHO			SIV		Total
			civ	integro	
normal	FUNCION	IT moderada. inser a SIV normal	1		1
			4	1	5
	Total		5	1	6
sub-anular	FUNCION	IT grave	2		2
		IT grave. inserc al SIV		1	1
		IT moderada	2		2
		IT moderada. inser a SIV normal		1	1
	Total		5	2	7

TABLA 13

PULMONAR, SEPTUM IV Y CIERRE AV IZQUIERDO

Count

CIERRE AV IZQUIERDO			SIV		Total
			civ	integro	
normal	PULMONAR	IP moderada		1	1
		atresia	2	1	3
		esten subPo	5		5
		esten valPo	1		1
		normal		1	1
Total		8	3	11	
sub-anular	PULMONAR	normal	1		1
		Total	1		1
atresia	PULMONAR	atresia	1		1
		Total	1		1

TABLA 14

VALVULA AORTICA, SEPTUM IV Y VD

Count

VD			SIV		Total
			civ	integro	
dvsvd	V-AORTICA	normal	2		2
	Total		2		2
hipoplasico	V-AORTICA	normal	1		1
	Total		1		1
normal	V-AORTICA	cabalg 30%	1		1
		normal	6	3	9
	Total		7	3	10

TABLA 15 SOLITUS: OTRAS LESIONES ASOCIADAS

Count

		VENTRICULOS		Total
		1	2	
LESION	CATVP a VCS		1	1
	CIA	3	4	7
	CIA,CoAo	1		1
	CIA,pca		2	2
	CIA.hipopl itsmoAo.PCA		1	1
	CoAo	3	4	7
	CoAo.Interrup AoAo		1	1
	CoAo.pca		2	2
	DVCS	2		2
	Hipoplasia AoAo	2	1	3
	colaterales Ao-Po	1		1
	hipoplasia de RIAP	1		1
	hipoplasia ramas		1	1
	no	19	35	54
	pca	4	1	5
	pca,hipoplasia de ramas		1	1
	pca.hipoplasia del itsmo	1		1
Total		37	54	91