



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRAD
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO “FEDERICO GOMEZ”**

TESIS DE POSGRADO

COMPARACION DE LOS RESULTADOS QUIRURGICOS EN
PACIENTES CON HETEROTAXIA VISCERAL: ASPLENIA Vs
POLLIESPLENIA (EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN EL HIM)

PARA OBTENER EL TÍTULO EN LA SUBESPECIALIDAD DE:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DRA. CECILIA ESPERANZA RAMOS CASTILLO

ASESOR DE TESIS

Dr. Julio Erdmenger Orellana.



HOSPITAL INFANTIL *de* MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ
Instituto Nacional de Salud

MEXICO D.F

FEBRERO 201



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.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**“COMPARACION DE LOS RESULTADOS QUIRURGICOS EN PACIENTES CON
HETEROTAXIA VISCERAL: ASPLENIA Vs POLIESPLENIA
(EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN EL HIM)”**

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TITULO DE:

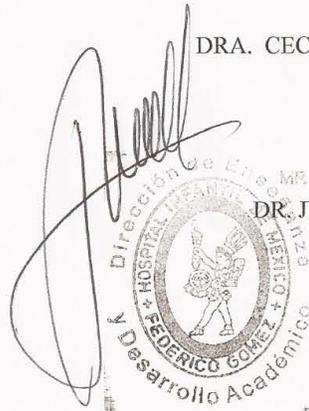
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

DRA. CECILIA ESPERANZA RAMOS CASTILLO

TUTORES DE TESIS:

DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA



AGRADECIMIENTOS

A Dios.....

Por cada momento de prueba que ha puesto en mi camino para poder ser la persona que Soy y lograr la fortaleza para llevar acabo mis objetivos.

A mis padres.....

Por el todo el apoyo incondicional, el amor y la paciencia en cada momento de mi vida y formación, además de brindarme lo esencial en este trayecto de mi formación como profesionista.

A mis hermanos.....

Por toda la paciencia y apoyo en cada momento de mi vida.

A mis Asesores.....

El Dr. Julio Erdmenger y La Dra. Begoña Segura, Por el apoyo y paciencia que me brindaron para hacer y terminar mi Tesis.

A mi Maestro el Dr. Alfredo Vizcaíno Alarcón.....

Por sus enseñanzas, tiempo y dedicación que siempre ha brindado a sus alumnos para la formación de especialistas de calidad. Gracias maestro por cada momento que nos permitió compartir con usted.

A mis Maestros....

Dr. Lorenzo Reyes y Dr. Gonzalo Espinoza, por la enorme paciencia y enseñanza en cada momento de mi formación.

Gracias.... A mis compañeros cardiólogos por su amistad y brindarme apoyo en los momento difíciles de mi formación.

Y a todos los que directamente e indirectamente formaron parte en el proceso de mi formación como Cardiólogo y que en su momento me dieron una palabra de aliento.

INDICE

Página.

I.	Abstract.....	5
II.	Planteamiento del problema.....	7
III.	Marco teórico.....	8
IV.	Justificación.....	18
V.	Objetivos.....	18
	5.1 Objetivo general.	
	5.2 Objetivo específico.	
VI.	Material y Métodos.....	19
	6.1 . Tipo de estudio.	
	6.2 . Criterios de inclusión.	
	6.3 . Limitaciones del estudio	
VII.	Variables	
	7.1. Descripción de variables.....	20
VIII.	Resultados.....	21
IX.	Discusión.....	23
X.	Conclusiones.....	24
XI.	Anexos.....	25
	11.1. Tablas y Graficas.....	26
XII.	Bibliografía.....	30

I. RESUMEN

Las malformaciones cardíacas representan casi la mitad de las malformaciones que se encuentran al nacer. En el contexto de las cardiopatías congénitas, la heterotaxia visceral representa el 30% de los niños con malposición cardíaca y el 45% de la mortalidad atribuida a esa patología. Los síndromes de heterotaxia visceral variedad asplenia y poliesplenia están presentes en el 3% de los pacientes con cardiopatía congénita, la incidencia de asplenia es de 1:20000 nacidos vivos. La mayoría de las series internacionales demuestran que la heterotaxia visceral afecta al 0.8% de los pacientes con cardiopatía congénita compleja. En HIMFG existe una incidencia mucho más elevada, pues la experiencia es que se presentan en promedio de 40 a 50 casos de heterotaxia visceral al año y es la segunda patología frecuentemente vista en nuestro hospital según un estudio realizado en el HIMFG en el año 2000 por ecocardiografía.

Los síndromes de heterotaxia representan un grupo de enfermedades caracterizadas por una alineación incorrecta de las estructuras de las estructuras cardíacas congénitas, que incluyen alteraciones en el situs visceral. Pueden aparecer otras alteraciones cardíacas o extracardiacas, que muestran gran variabilidad en cuanto a anatomía, presentación clínica y pronóstico. Este último está marcado por la gravedad de las malformaciones cardíacas. Aproximadamente el 14 % de los casos muestran lesiones cardíacas menores y llegan a la vida adulta asintomáticos.

El diagnóstico de estas entidades es difícil debido a la complejidad, la asociación de cardiopatías y los resultados quirúrgicos dependen en gran parte de la exactitud de este diagnóstico junto con las anomalías asociadas para poder definir la mejor opción quirúrgica.

El éxito del procedimiento quirúrgico en pacientes con síndrome de heterotaxia depende del completo conocimiento de la anatomía y fisiología cardíaca en cada paciente. Además de un preciso conocimiento de retorno venoso pulmonar, anatomía y función de las válvulas atrioventriculares, tamaño y morfología ventricular, tipos de conexión atrioventricular, anatomía y función de válvulas arteriales, anatomía y disposición de tejido de conducción especializado. La opción de cirugía depende del preciso conocimiento de las malformaciones anatómicas incluyendo anomalías del sistema de conexión de las venas pulmonares.

La reparación biventricular en pacientes con asplenia es poco común, debido a la frecuencia más elevada de fisiología univentricular y lesiones complejas

intracardiacas, tales como la unión atrioventricular común con ventrículo derecho de doble salida o conexión ventrículo arteriales discordantes.

En los pacientes con poliesplenia o isomerismo izquierdo, aunque la reparación biventricular es más probable, la paliación univentricular funcionalmente todavía predomina.

Debido a que el Hospital Infantil Federico Gómez es de concentración y referencia nacional de paciente con cardiopatías complejas y siendo el síndrome de heterotaxia una cardiopatía con elevada incidencia registra por año en este hospital. Y por tanto la frecuencia elevada de procedimiento paliativos realizados en estos pacientes, por tal motivo es importante definir los marcadores anatómicos de mayor riesgo para estos pacientes y poder brindar una mejor opción terapéutica.

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las malformaciones cardíacas representan la mitad de las malformaciones al nacer, siendo la heterotaxia visceral el 30 % de las malposiciones cardíacas; además de atribuir a esta patología el 45% de las mortalidad. Los pacientes con heterotaxia visceral muestran una alta incidencia de malformaciones cardíacas. Por lo que la mortalidad se incrementa debido esta complejidad, observando una mortalidad para el primer año de vida sin procedimiento paliativo de 85%-95% en la variedad asplenia y de 60% a 65% en poliesplenia. Por lo que el manejo quirúrgico oportuno favorece la supervivencia en estos pacientes. Por tanto es importante conocer los resultados quirúrgicos en nuestra institución (HIMFG) y tratar de determinar factores asociados a mortalidad.

III. MARCO TERORICO

En Los pacientes con heterotaxia con heterotaxia visceral representan el 30% de los niños con malposicion cardiaca y el 45% de la mortalidad atribuida a esta patología. Se ha estimado que de 4 a 10 niños nacidos vivos por 1000 tienen una malformación cardíaca, 40% de los cuales son diagnosticados en el primer año de vida. Los síndromes de heterotaxia visceral variedad asplenia y poliesplenia están presentes en 3% de los pacientes con cardiopatía congénita, la incidencia de asplenia es de 1:20000 nacidos vivos. (4, 20).

Los resultados reportados en la mayoría de las series internacionales demuestran que la heterotaxia visceral afecta al 0.8% de los pacientes con cardiopatía congénita compleja (11,17).

La palabra **Heterotaxia** deriva del griego: **heteros** que significa otro o distinto y **taxis** que significa orden o distribución. La distribución del corazón es eminentemente asimétrica a lo largo del eje longitudinal derecha-izquierda. Los síndromes de heterotaxia representan un grupo de enfermedades caracterizadas por una alineación incorrecta de las estructuras entres sí, o bien en relación con otros órganos. Esto da

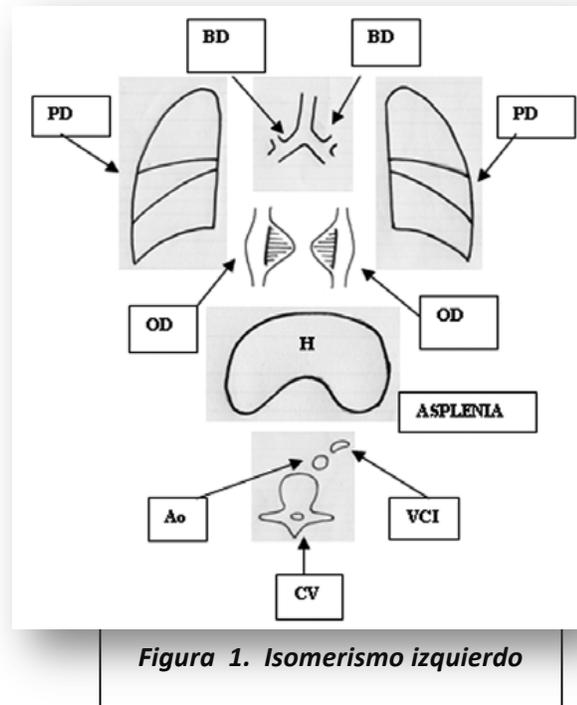


Figura 1. Isomerismo izquierdo

como resultado una plétora de enfermedades cardíacas congénitas, que incluyen alteraciones del situs visceral. (2)

Los pacientes con heterotaxia visceral muestran una alta incidencia de malformaciones cardíacas que van desde cardiopatías simples como comunicación interatrial, comunicación interventricular, estenosis pulmonar, hasta cardiopatías muy complejas con corazón univentricular, conexión anómala de venas pulmonares, transposición de grandes vasos etc.; hasta malrotación intestinal, isomerismo de bronquio pulmonar, malformaciones en el sistema nervioso central, en el aparato urinario entre otros sistemas.

El termino isomerismo se define como aquella situación en donde los segmentos cardiacos están pareados en posición a los lados izquierdo-derecho del eje axial del cuerpo, en términos formológicos, imágenes simétricas “en espejo” de cada lado. El isomerismo auricular izquierdo (figura 1) es una forma de situs ambiguo que con frecuencia se asocia al síndrome de poliesplenía. Se caracteriza por la presencia de dos aurículas morfológicamente izquierdas, con sus respectivos apéndices auriculares y los bronquios son hipoarteriales bilaterales. Es una forma de cardiopatía congénita infrecuente (incidencia 1: 10000), aproximadamente el 14 % de los casos muestran lesiones cardiacas menores y llegan a la vida adulta asintomáticos. (2)

El isomerismo auricular derecho (figura 2) se socia al síndrome de asplenia. Es un síndrome caracterizado por ausencia de bazo; contiene características anatómicas isoméricas de su mitad derecha y se acompaña de varias cardiopatías severas con flujo pulmonar disminuido, con una incidencia de alrededor de 1% al 2% con predominio en el sexo masculino. (2)

En ambos síndromes isoméricos pueden aparecer otras alteraciones cardiacas o extracardíacas, que muestran gran variedad en cuanto a la anatomía, presentación clínica y pronóstico.

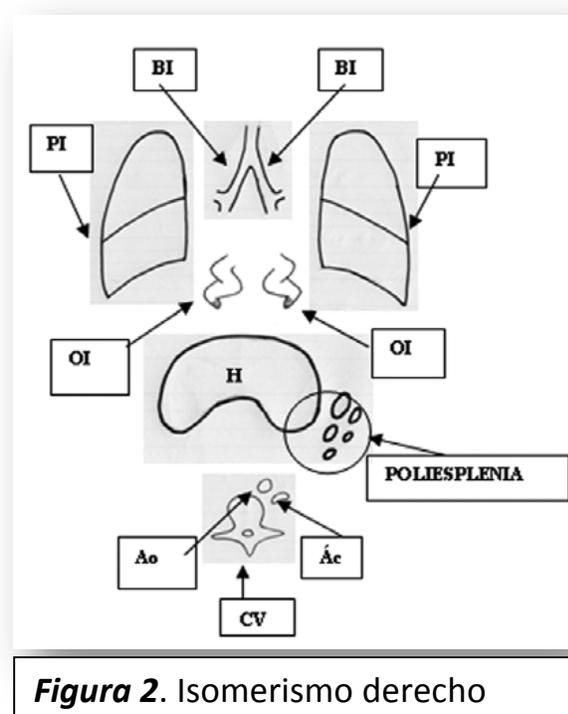


Figura 2. Isomerismo derecho

El origen de la mayor parte de las malformaciones cardiacas se desconoce, estableciéndose lo que se ha llamado un origen multifactorial. Aunque este término implica la expresión anómala de genes y la intervención de factores epigenéticos, el desarrollo de las malformaciones cardiacas se asocia en algunos casos a anomalías cromosómicas o defectos de un único gen. Curiosamente, defectos de un único gen pueden explicar gran parte de las presentaciones polimórficas si este gen controla procesos embrionarios básicos que afectan, en tiempo y espacio diferentes, a distintos órganos. Algunos de estos genes parecen estar implicados en el establecimiento de la lateralidad embrionaria (2, 10)

El establecimiento izquierda-derecha del eje embrionario comienza en el nódulo de Hensen donde se rompe la simetría inicial y se induce cascadas de expresión génica que confieren a cada lado del embrión propiedades específicas. Aunque los desencadenantes de la ruptura inicial de la simetría varían entre las diferentes especies, existen patrones de expresión génica (Nodal, Pitx2) conservados a lo largo de la escala filogenética. La expresión anormal de estos genes induce la aparición del síndrome de heterotaxia, que se acompaña de malformaciones cardíacas. (11, 18)

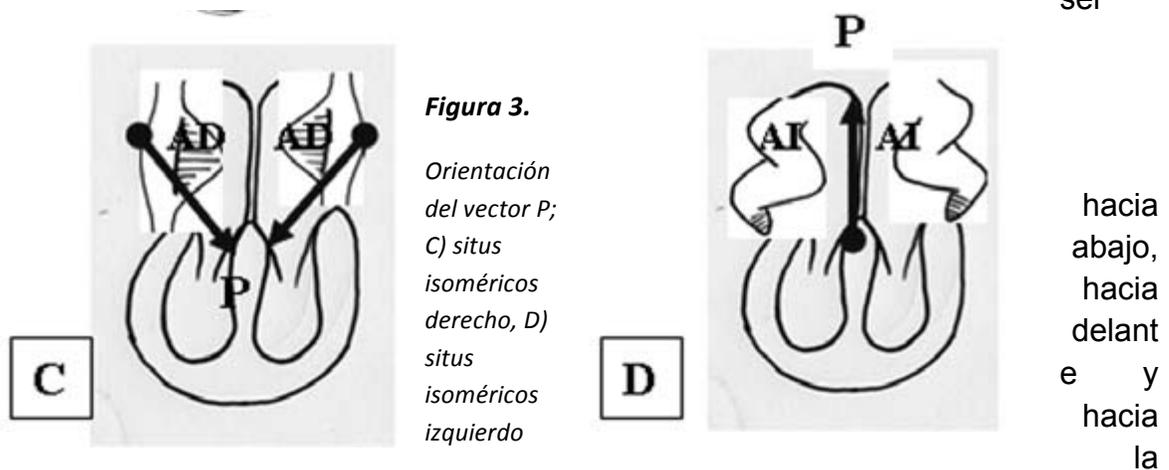
A continuación se describen las características de cada uno de las variedades de este síndrome (**tabla 1**):

Tabla 1. Características y malformaciones asociadas en los síndromes de heterotaxia (8).

Síndrome de heterotaxia	Síndrome de poliesplenia/bilateralidad izquierda	Síndrome de asplenia / bilateralidad derecha
Situs viscerotaxial ambiguo	Isomerismo auricular izquierdo	Isomerismo auricular derecho
Posición de apéndices auriculares	AD: apéndice auricular izq AI: apéndice auricular izquierdo	AD: apéndice auricular derecho AI: apéndice auricular derecho
Ápex cardíaco (variable)	levocardia	Levocardia
Aurículas	Auricular común, defectos septales auriculares, malposición del septo interauricular ausencia de fosa oval	
Conexión AV	Válvula AV única, canal AV común, vías de conducción accesorias	
Concordancia AV	Generalmente normal	Posible discordancia
Ventrículos	Generalmente normal	Defectos septales ventriculares
Conexión VA	Estenosis subaortica, estenosis subpulmonar.	
Concordancia VA	Posible discordancia y/o malformaciones: transposición de grandes vasos, ventrículo derecho de doble salida.	
Arteriales	Arco aórtico izquierdo, interrupción del arco aórtico, arteria subclavia derecha aberrante, relación anómala entre aorta abdominal y vena cava inferior	
Venosas	Anomalías venosas sistémicas: interrupción de VCI con sistema ácidos, persistencia de VCS izquierda, vena cava superior bilateral.	Anomalías venosas pulmonares: drenaje venoso pulmonar anómalo parcial / completo
Anomalías Bronquiales	Isomerismo bronquial izquierdo	Isomerismo bronquial derecho
Anomalías pulmonares	Isomerismo pulmonar izquierdo(2 pulmonares bilobulados)	Isomerismo pulmonar derecho (2 pulmonares trilobulados)
Anomalías viscerales extratorácicas	Poliesplenia, malrotación intestinal, hígado simétrico o invertido (predominio del lóbulo izquierdo), atresia biliar extra hepática	Asplenia, mal rotación intestinal, estomago en posición derecha, hígado simétrico.
pronostico	Supervivencia: 64%, malformaciones cardiacas presentes en el 90%	Supervivencia: 29% Malformaciones cardiacas presentes en el 99% de los casos, más severas de tipo conotruncal

El isomerismo auricular derecho se ha descrito por algunos autores como una de las peores formas de las enfermedades cardíacas, la tasa de supervivencia a 5 años que va desde 30% a 74%, los resultados son mejores en el isomerismo auricular izquierdo con tasa de supervivencia a los 5 años que oscila entre 65% a 84%. La combinación de anomalías estructurales y sistémicas, conexión anómala de venas pulmonares, fisiología de ventrículo único, presencia de obstrucción a la salida pulmonar y la aorta, mayor incidencia de arritmias y la sepsis asociada con disfunción esplénica han sido implicados en pobres resultados quirúrgicos en estos pacientes.(16)

Las manifestaciones clínicas en el **síndrome de heterotaxia visceral variedad asplenia**, el signos de presentación suele ser cianosis, a menudo intensa, la auscultación suele ser inespecífica, los soplos cardíacos de estenosis pulmonar y CIV pueden estar presentes, se palpa hígado central. Existen 2 atrios morfológicamente derecho con la existencia de dos nódulos sinusales, habitualmente uno de ellos suele tomar el comando eléctrico del corazón por lo que la orientación del vector P puede ser



izquierda como normalmente o bien sin el comando lo toma el nódulo Sinusal izquierdo adoptar una disposición “en espejo” a la normal como ocurre en situs inversus. Ocasionalmente, la despolarización auricular suele proceder de la combinación de ambos, generando un eje de P vertical dirigido hacia abajo; existe hipertrofia ventricular derecha, izquierda o biventricular (10)

En la radiografía el corazón suele ser de tamaño normal o ligeramente aumentado, con disminución de la vascularización pulmonar, el ápex puede estar en levo, dextro o mesocardia, el hígado simétrico, es habitual identificar la simetría bronquial con bronquios apiarteriales bilaterales (15).

En el ***síndrome de heterotaxia visceral variedad poliesplenia*** las manifestaciones clínicas se caracterizan porque la cianosis es leve o está ausente, pueden desarrollar insuficiencia cardiaca durante la etapa neonatal, puede auscultarse un soplo cardiaco característico CIV.

Radiológicamente se puede observar cardiomegalia leve a moderada con aumento de la vascularidad pulmonar con bronquios hipoarteriales bilaterales.

Electrocardiográficamente en el situs isomérico izquierdo (poliesplenia), donde existen dos atrios morfológicamente izquierdos y, por tanto, habitualmente carentes de nódulo Sinusal. Es habitual en esta anomalía que el comando eléctrico del corazón este constituido por un ritmo auricular bajo o nodal.

Ecocardiográficamente en el situs isoméricos derecho (asplenia) la vena cava inferior se ubica ligeramente por delante de la aorta; si el situs isoméricos es izquierdo, la vena cava inferior suele estar interrumpida y el retorno venoso sistémico de la mitad inferior del cuerpo se efectúa por intermedio de una vena ácigos o hemiacigos, que se observa ligeramente posterior respecto a la aorta, se observan las venas suprahepáticas desembocan directamente en el atrio derecho sin vena cava intermediaria. (10)

Dependiendo del tipo de síndrome es el manejo quirúrgico a seguir:

En el caso de isomerismo auricular derecho (asplenia), los neonatos que dependen de un gasto pulmonar proveniente de la persistencia de conducto arterioso se puede mejorar por con la infusión de prostaglandinas para mantener permeable el conducto, siempre y cuando no exista alteración en los retornos venosos pulmonares; por tratarse de una cardiopatía cianótica de flujo pulmonar disminuido, en ocasiones es necesario realizar paliación para mejorar el gasto pulmonar a través de la realización de una fistula sistémico pulmonar tipo Blalock Taussig o fistula central dependiendo si existe o no hipoplasia de ramas pulmonares. Idealmente esta fistula deberá ser reemplazada entre los 3 y 6 meses de edad por una conexión cavo pulmonar con lo cual mejora la oxigenación, disminuye la sobrecarga ventricular a una cavidad ventricular única de morfología derecha en la mayor parte de los casos, preserva la anatomía de las arterias pulmonares y obviamente previene el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar. La última etapa de corrección univentricular es la cirugía de Fontan, a partir de los 3 a 4 años de edad (13).

En la asociación con conexión anómala total de venas pulmonares obstruida la reparación de este tipo de anomalía resulta inaceptable dado que la tasa de mortalidad operatoria se acerca al 90%.(3,16).

Cirugía de Blalock Taussig modificado (BTM). Consiste en utilizar un injerto de PTFE para practicar una anastomosis de la arteria subclavia derecha o izquierda, a la arteria pulmonar homolateral, por toracotomía o en algunos casos de pacientes muy cianóticos por esternotomía. El BTM ofrece varias ventajas: permeabilidad temprana alta, regulación del cortocircuito por el tamaño de la arteria sistémica, preservación de la arteria subclavia, relativa facilidad del procedimiento quirúrgico. (9)(**Figura 4**)

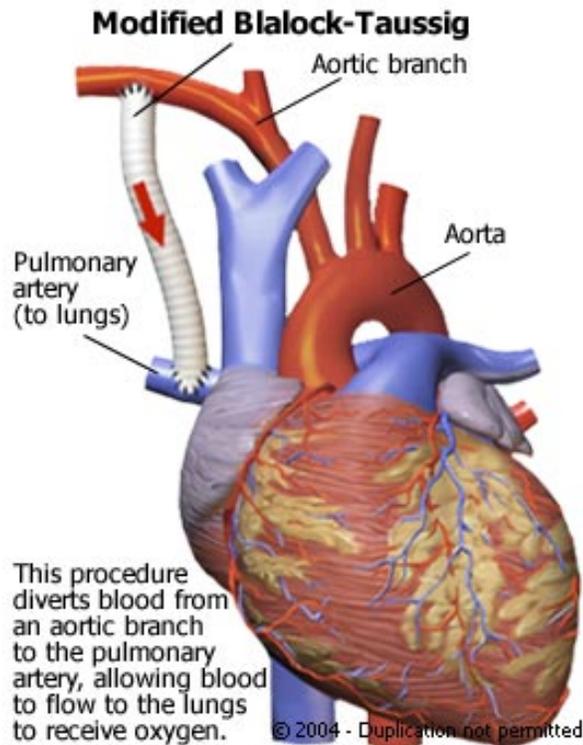


Figura 4. Fistula sistémico pulmonar Tipo Blalock Taussig Modificado.

Cirugía de Glenn. En esta técnica se separa la vena cava superior de la aurícula derecha por ligadura o corte y se conecta al cabo distal de la arteria pulmonar derecha (derivación clásica) o a un lado de la arteria pulmonar (derivación modificada). La anastomosis genera un flujo obligado del retorno de la vena cava superior a través del lecho capilar pulmonar. La resistencia vascular pulmonar normalmente es muy baja y por ello la presión de la vena cava superior aumenta solo unos pocos Torr después de hecha la derivación. La principal ventaja de la anastomosis cavo pulmonar es que los ventrículos no reciben carga volumétrica, y así se conserva adecuadamente la función del ventrículo y rara vez hay hipertensión del circuito pulmonar. Los problemas que a veces surgen con esta anastomosis son el síndrome de vena cava superior inmediatamente después de la cirugía. (1, 7, 17)

La anastomosis cavo-pulmonar bidireccional se usa de forma rutinaria como paso previo a la operación de Fontan en situación fisiopatológicas de ventrículo único.

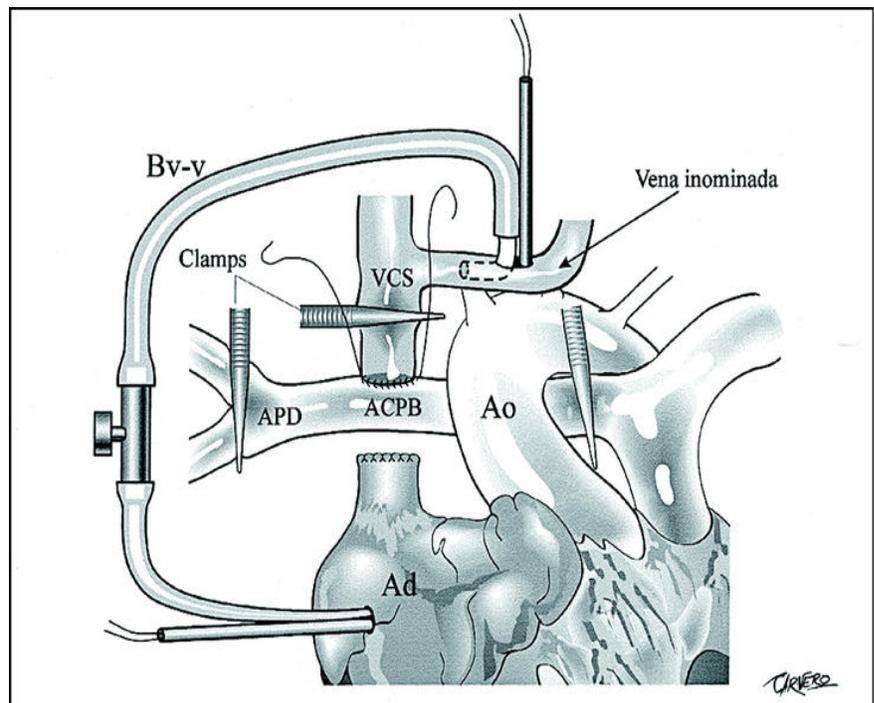
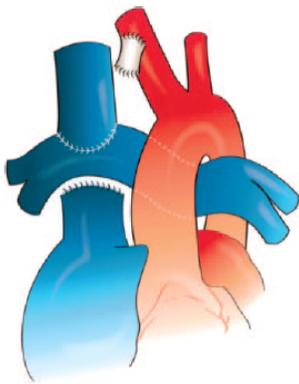


Figura 5. Derivación cavo-pulmonar (cirugía de Glenn)

Cirugía de Fontan. Esta cirugía consiste en la anastomosis de la vena cava inferior a través de un tubo intra o extracardiaco hacia las ramas pulmonares. El Fontan extracardiaco consiste en la creación de una conexión cavo pulmonar superior seguida por la interposición de un conducto desde la vena cava inferior hasta la arteria pulmonar, con lo que se consigue mejorar la dinámica del flujo laminar y evita intervenciones sobre el tejido auricular que afecten el ritmo cardiaco, condición importantísima para el buen funcionamiento de la circulación de Fontan(1, 7,17)

Figura 6

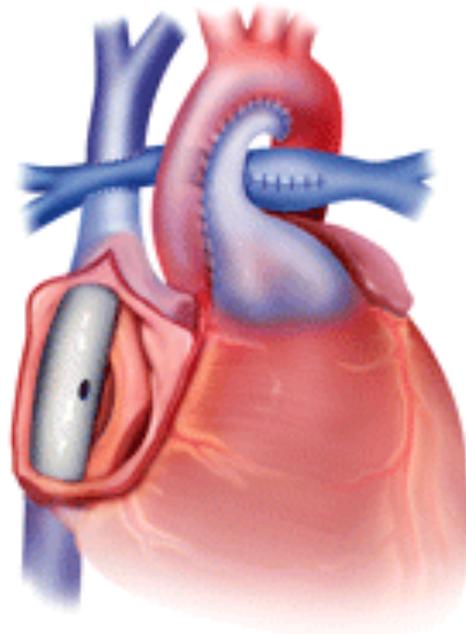


Figura 6. Cirugía de Fontan. La imagen muestra la corrección univentricular total con tubo intracardiaco, una de las variantes de Fontan

La técnica de Fontan está contraindicada en las siguientes situaciones:

Resistencias vasculares pulmonares que exceden las 4 unidades Wood, hipoplasia severa de ramas pulmonares, la presión diastólica al final de VI excede los 25mmHg,

fracción de eyección disminuida presión media de la arteria pulmonar mayor de 15mmHg.(7)

El éxito de la cirugía de fontan depende de una selección cuidadosa de los pacientes, de forma tal que el único ventrículo pueda asumir el trabajo impuesto por las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas. Se necesita que no existan obstrucciones y una función ventricular sistólica y diastólica cerca de lo normal.

En este tipo de corrección univentricular es necesario descartar la presencia de insuficiencia de la válvula AV única y de disfunción ventricular, dado que estos 2 factores son de mal pronóstico operatorio condicionando una mortalidad del 65% en caso de presentarse ambos (1, 17)

IV. JUSTIFICACION

El síndrome de heterotaxia esta generalmente asociado a defectos cardiacos congénitos complejos con una alta morbilidad y mortalidad. El manejo quirúrgico oportuno favorece la supervivencia en estos pacientes. Es importante conocer los resultados quirúrgicos en nuestra institución (HIMFG), un hospital de concentración y de referencia y tratar de determinar factores asociados a mortalidad.

V. OBJETIVOS

a. OBJETIVO GENERAL:

- Comparar resultados quirúrgicos en pacientes con heterotaxia visceral poliesplenia vs asplenia.

b. OBJETIVO ESPECIFICO:

- Definir marcadores anatómicos pronósticos en pacientes con heterotaxia visceral poliesplenia Vs asplenia.

VI. MATERIAL Y METODOS

- En el período de 2005 al 2010, se analizaron 40 expedientes de pacientes con síndrome de heterotaxia que fueron sometidos a cirugía.
- La información se recopiló clasificando el tipo de síndrome (asplenia o poliesplenia).
- En cada uno de ellos se analizó: edad al diagnóstico, frecuencia por sexo, tipo de cirugía realizada, ramas pulmonares (valor Z), retornos venosos pulmonares y mortalidad.

6.1. Tipo de Estudio:

- *Estudio comparativo, transversal, retrospectivo y descriptivo.*

6.2. Criterios de inclusión:

- Pacientes de ambos sexos con diagnóstico de síndrome de Heterotaxia Visceral, que hayan sido sometidos a cirugía, en el periodo de 2005-2010.
- Expedientes disponibles y completos.

a. Limitaciones del estudio:

- Expedientes clínicos incompletos de pacientes con diagnóstico de heterotaxia visceral.
- Expedientes clínicos perdidos.

VII. VARIABLES

1. Edad.
2. Sexo.
3. Tipo de cardiopatía (heterotaxia asplenia o Poliesplenia)
4. Tipo de cirugía.
5. Valor Z de ramas pulmonares.
6. Retornos venosos pulmonares.
7. Mortalidad.
8. Numero de cirugías realizadas.

7.1. DESCRIPCION DE VARIABLES

N	Variable	Definición	Escala	Tipo de variable
1	Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento del paciente hasta el momento de la cirugía.	<ol style="list-style-type: none"> 1. < 1 mes 2. 2-6 meses 3. 7- 12 meses 4. 1 año- 6 años 5. 7 años a 12 años 	cuantitativas
2	Sexo	Característica biológica que divide a la especie en macho o hembra de acuerdo a las características sexuales primarias	Masculino femenino	cualitativas
3	Tipo de cardiopatía	Malformación cardíaca con la que nacieron dichos pacientes diagnosticado por Ecocardiograma	Heterotaxia asplenia Heterotaxia poliesplenia	cualitativa
4	Tipo de cirugía	Cirugía paliativa o correctiva realizada	<ol style="list-style-type: none"> 1. Fistulas Sistémico-pulmonares 2. Bandaje AP 3. Cirugía cavo-pulmonar 4. Corrección biventricular 5. Corrección total 6. otras 	cualitativa
5	Valor Z de las ramas pulmonares	Distancia a la que se encuentra X por encima o por debajo de de la media	<ol style="list-style-type: none"> 1. < -2 2. > -2 	cuantitativa
6	Retornos venosos pulmonares	Abocamiento de las 4 venas pulmonares al atrio izquierdo	<ol style="list-style-type: none"> 1. normales 2. anormales 	cualitativa
7	Mortalidad	Porcentaje de fallecidos en relación a los pacientes intervenidos	Inmediata tardía	cualitativa
8	Número de cirugías realizadas	Número de intervenciones realizadas en cada paciente	<ol style="list-style-type: none"> 1. una 2. dos 3. > de 3 	cuantitativa

VIII. RESULTADOS.

Se revisaron 40 expedientes clínicos de pacientes del Hospital infantil de México "Federico Gómez" (HIMFG) con diagnóstico de heterotaxia visceral en el periodo comprendido de 2005 al 2010. La información se recabo en una hoja de recolección de datos clasificando en síndrome de heterotaxia asplenia y síndrome de heterotaxia poliesplenia, determinando en cada uno de ellos: edad a la cirugía, tipo de cirugía, número de cirugías realizadas, retornos venosos pulmonares, ramas pulmonares (valor Z), sobrevida, y mortalidad.

De los 40 expedientes clínicos revisados se encontró 25 casos pertenecían a la variedad asplenia, predomino el sexo masculino con 16 pacientes contra 9 del sexo femenino, mientras que en la variedad poliesplenia predomino el sexo femenino con 9 pacientes, contra 6 del sexo masculino. (Gráfica 1)

- Con respecto a la edad de la primera cirugía realizada, encontramos que el mayor número de pacientes operados en la variedad asplenia fue en el grupo de 1 a 6 meses con 13 pacientes (86%) en comparación con poliesplenia de tan solo 2 pacientes (13%), le sigue en frecuencia el grupo de 7 a 12 años encontrando 5 pacientes en la variedad asplenia. (Tabla 1)
- Los retornos venosos pulmonares que llegaban al atrio único en un total de 35 pacientes, correspondiendo 22 (55%) en variedad de asplenia y 13 (32%) en poliesplenia; se encontró conexión anormal de las retornos venosos en 5 (12.5%) pacientes, 3 de ellos en la variedad asplenia y 2 en poliesplenia, las conexiones fueron a vena cava superior derecha y Vena vertical. (Tabla 2)
- Las ramas pulmonares se encontraron confluentes en 37 pacientes (92%), correspondiendo 23 pacientes en la variedad asplenia y 14 en poliesplenia. Las ramas hipoplasias se observaron 8 pacientes correspondiendo la 7 a la variedad poliesplenia. (Tabla 3)
- El número total de cirugías realizadas fueron: fistulas sistémicos pulmonares en 27 pacientes, correspondió al 67% del total de cirugías, siguiendo en frecuencia conexión cavo-pulmonar (Glenn) realizadas en 6 pacientes (15%), corrección de conexión anómala de venas pulmonares en 4 pacientes y Bandaje de arteria pulmonar en 1 paciente. (Tabla 4 y Grafica 2)
- Se sometieron a una primera intervención quirúrgica a 15 pacientes en la variedad poliesplenia, de los cuales 8 pacientes se le realizo una fistula

sistémico pulmonar en cualquiera de sus variedades (BTM, fistula central o fistula axilar), 3 conexiones cavo-pulmonares, y 1 Bandaje de la arteria pulmonar. (Grafica 3)

- En la variedad asplenia se sometieron a un primer procedimiento a 25 pacientes, de los cuales 19 pacientes (76%) se les realizo fistulas sistémico-pulmonar, siguiendo en frecuencia la cirugía cavo-pulmonar en 5 pacientes (20%), y a un paciente se le realizo corrección de conexión anómala de venas pulmonares.(Grafica 3)
- La mortalidad observada en los pacientes sometidos a cirugía fue 30% (12 pacientes), de los cuales 7 correspondieron a la variedad poliesplenia y 5 pacientes a asplenia (Grafica 4)
- Observamos una mortalidad de 57% en pacientes que fueron sometidos a más de una cirugía principalmente en los pacientes de la variedad asplenia y 25% para la variedad poliesplenia.(tabla 6 y grafica 7)
- El seguimiento en la consulta externa se observo en 67% de los pacientes, de los cuales 19 pacientes en asplenia y 8 en poliesplenia.
- Se colocó marcapaso en 1 pacientes de la variedad poliesplenia en el cual fue sometido a corrección de conexión de venas pulmonares a VCSD.
- De las lesiones o patologías extracardíacas observadas, en la variedad asplenia se observo neuroblastoma mediastinal y en otro paciente se reporto con disminución en el número de conductos intralobulillares, síndrome de Moebius se observo asociado a heterotaxia poliesplenia en 1 paciente.
- Dentro de las causas de mortalidad reportadas en nuestro grupo de pacientes estudiados destaca el choque cardiogenico en un 66% de los casos, le sigue choque séptico 25%.

IX. DISCUSIÓN

La heterotaxia visceral es frecuentemente asociada con anomalías cardíacas complejas con una alta morbilidad y mortalidad a pesar de los avances quirúrgicos recientes.

En nuestro estudio comparamos los resultados quirúrgicos en pacientes con heterotaxia visceral poliesplenia vs Asplenia, además de definir marcadores pronósticos en pacientes con heterotaxia poliesplenia Vs asplenia.

Pudimos observar en nuestra muestra, un mayor mortalidad en los pacientes que se les realizó la primer cirugía antes del mes de edad presentando mismo porcentaje para poliesplenia y asplenia, hallazgos que coinciden con varias series, con respecto a que la mortalidad aumenta en pacientes sometidos a cirugía antes del mes de vida. (11)

Al analizar las características de los retornos venosos pulmonares y de las ramas pulmonares, pudimos observar que los drenajes anómalos de las venas pulmonares se encontraron en ambas variedades de heterotaxia (asplenia y poliesplenia) en un pequeño porcentaje sin presentar asociación significativa con la mortalidad. La literatura muestra mayor mortalidad en los síndromes de heterotaxia que se asocian con retornos venosos anómalos además de otras lesiones asociadas. (1, 7, 11)

Con respecto a las características de las ramas pulmonares en la muestra que estudiamos encontramos en la mayoría de las pacientes ramas confluentes, siendo hipoplásicas en 20 % del total de la muestra, la mortalidad relacionada con la falta de confluencia o hipoplasia de ramas pulmonares se observó baja en comparación con algunos autores.

Los pacientes que fueron sometidos a más de una cirugía presentaron mayor mortalidad, datos que coinciden con las series estudiadas (11)

Lo que pudimos corroborar en nuestra muestra es la relación de mayor mortalidad en los pacientes con obstrucción en el tracto de salida pulmonar en la variedad asplenia, hallazgos que reportan la mayoría de los autores. (1, 7, 11, 12)

Los pacientes que se llevaron a corrección univentricular (fontan y Glenn) mostraron mayor mortalidad cuando contaban con un procedimiento quirúrgico previo, los estudios previos también refieren aumento en la mortalidad cuando se someten a varios procedimientos quirúrgicos.

X. CONCLUSIONES

1. En nuestra muestra estudiada encontramos que las alteraciones anatómicas en los retornos venosos pulmonares y las características de las ramas pulmonares, no guardaron relación con la mortalidad en nuestros pacientes.
2. La edad es un factor que influye en la mortalidad, ya que los pacientes menores de 1 mes de edad, presentan peor pronóstico al momento de la cirugía.
3. Otro dato importante observado en nuestro estudio es la obstrucción a nivel de los tractos de salida (obstrucción a nivel pulmonar) dato anatómico que muestra relación con la mortalidad.
4. El número de cirugías previas es otro factor que muestra peor pronóstico en nuestra muestra estudiada.
5. Se deberá incrementar la muestra para mejorar significancia, además de estudiar otras variables relacionadas con los resultados quirúrgicos; como son los relacionados propiamente con la cirugía y su entorno quirúrgico.

ANEXO 1

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "Federico Gómez" DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA PEDIATRIA
TESIS: Comparación de resultados quirúrgicos en pacientes con síndrome de heterotaxia visceral: poliesplenía
vs asplenia (experiencia de 5 años en HIM)
Hoja de recolección de datos

DATOS GENERALES:

Nombre: _____ FN: _____ Sexo: M F

Registro: _____ Edad al Diagnostico: _____

Procedencia: _____

DIAGNOSTICO: _____

CATERISMO CARDIACO:

Fecha: _____ Edad al KTT: _____

Hallazgos: _____

DATOS QUIRURGICOS:

Fecha: _____ Edad ala QX: _____ peso: _____ SC: _____

1ª Cirugía realizada:

Hallazgos: _____

Días de estancia Hospitalaria post a Qx: _____

2ª Cirugía realiza: fecha: _____ Edad a la Qx: _____ peso: _____ SC: _____

Hallazgos: _____

MORTALIDAD:

Edad de defunción: _____

Causas de Defunción:

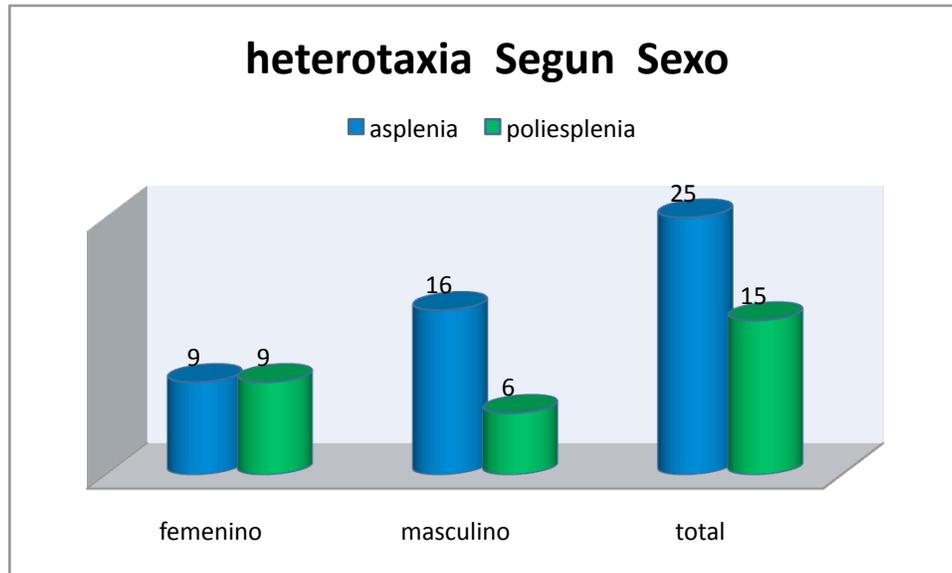
SOBREVIDA:

Tiempo de seguimiento: _____ Clase Funcional: I II III IV Ross o NYHA

Medicamentos: _____

Anexo 2

11.1 GRAFICAS Y TABLAS



Grafica 1. Muestra el número de pacientes con síndrome de heterotaxia según sexo.

Edad de la primera Cirugía	Asplenia	Poliesplenia
< 1 mes	3	4
1 a 6 meses	13	2
7 a 12 meses	1	4
1 a 6 años	3	5
7 a 12 años	5	0
total	25	15

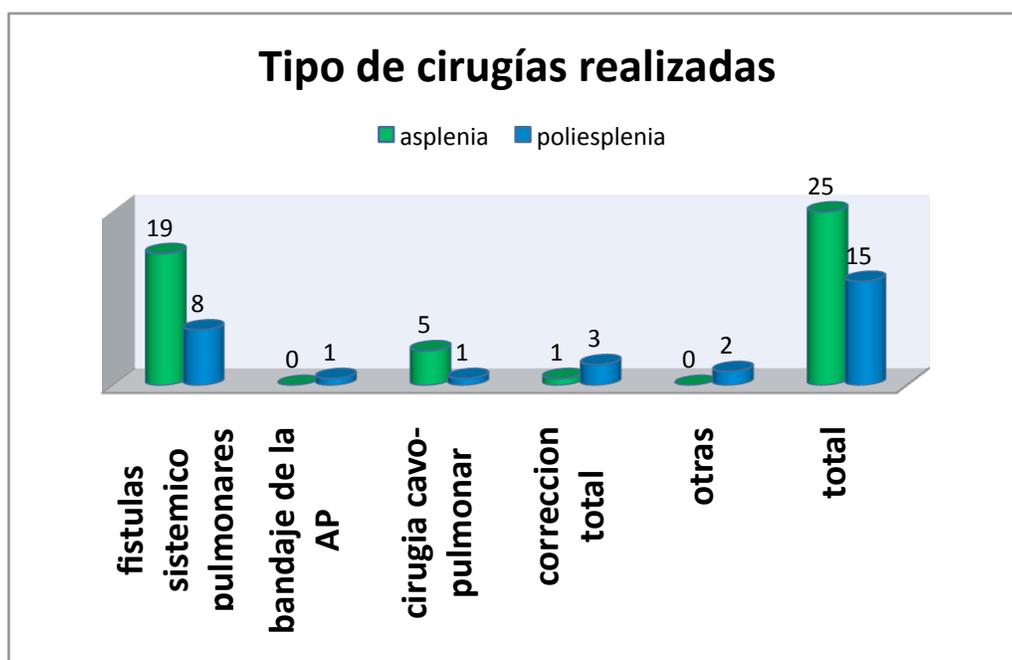
Tabla1. Muestra la edad en la que se realizó la primera intervención quirúrgica; la edad de 1 a 6 meses predominó la mayoría de cirugías, en el grupo de poliesplenia.

Retornos venosos pulmonares	Asplenia	Poliesplenia
Normales	22 (55%)	3(32%)
Anormales	3	2

Tabla 2. Retornos venosos pulmonares (venas pulmonares al atrio). Se muestra retorno venoso anómalo en 5 pacientes.

Ramas pulmonares	asplenia	poliesplenia
confluentes	23	14
No confluentes	2	1

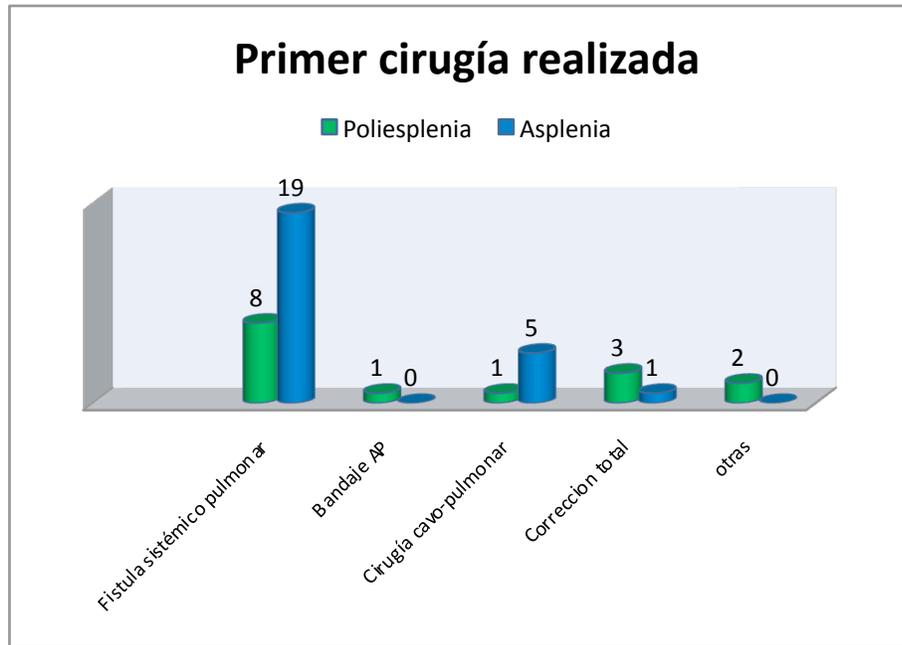
Tabla 3. Ramas pulmonares. Se observe confluencia de ramas en 92% del total de la muestra analizada



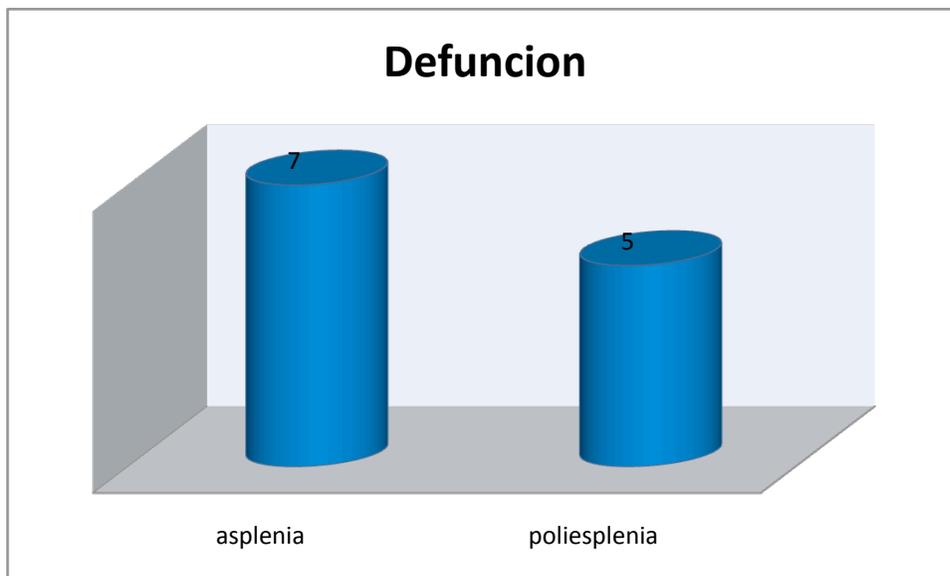
Grafica 2. Tipos de cirugía realizadas en el síndrome de asplenia y poliesplenia. Se muestra un predominio en las fistulas sistémico pulmonares (fistula de Blalock Taussig, fistula axilar) realizadas en la variedad asplenia.

Tipo de cirugía	asplenia	poliesplenia
Fistula sistémico-pulmonar	19	8
Bandaje arteria pulmonar	0	1
Cirugía cavo-pulmonar	5	1
Corrección total	1	3
otras	0	2
total	25	15

Tabla 4. Se muestra el tipo de cirugía realizadas en el síndrome de heterotaxia.



Grafica 3. Primera intervención quirúrgica, se observa que la principal cirugía realizada fueron las fistulas sistémico pulmonares.



Grafica 4. Muestra la mortalidad en ambas variedades (asplenia y poliesplenía)

XI. BIBLIOGRAFIA

1. Alain Serraf, et al. Surgical management of congenital heart defects associated with heterotaxy syndrome. *European journal of cardiothoracic surgery* (2010):721-727.
2. Amelia Carrio Hevia, Santamarta Liebana Elena y Martin Fernandez Maria. Síndrome de heterotaxia, *cardiocore* 2011; 46(2): 23-26.
3. Andrew M, Atz, et al. Functional State of patients with heterotaxy síndrome following the Fontan operation. *Cardiol Young* 2007;17(suppl 2):44-53.
4. Benson W. Genetics of congenital Heart Disease: A point in the revolution. *Cardiology Clinics*; 20;3, 2002.
5. Bert H.P Nagel, et al. Splenic state in surviving patients with visceral heterotaxy *Cardiol Young* 2005, 15:469-473.
6. Cabiella, Javier, Christian Muñoz y Alejandro Aris. Cirugía Cardíaca múltiple en un paciente con dextrocardia y poliesplenía. *Rev esp cardiol*.2005;58(10):1236-1238.
7. Christo I, Tchervenkov, Marchall I, Jacobs. Surgery for the functionally univentricular heart in patients with visceral heterotaxy. *Cardiol young*, 2006; 16(suppl 1): 72-79.
8. Duran Marco A, Guereña Abril. Sequence of right laterality with spleen: widening the spectrum of heterotaxy pediatric pathology and molecular medicine 2002(21): 461-465.
9. Florencia Heredia, María. Ventrículo Único: Cirugía de Glenn y Fontan. *Rev Latinoamer Tecnol Extracorp XIV*, 2,2007.
10. Guzzo de Leon, Daniel Analisis secuencial segmentario para el diagnostic de cardiopatias congenitas. *Rev Urg, cardiol* 2008,23:21-28.
11. Icardo, José manuel Juan Manuel Garcia Rincon Y Maria Angeles Rios. Malformaciones cardiacas, heterotaxia y lateralización, *Rev. Esp. Cardiol* 2002;55(9):962-74.
12. Jefferey P. jacobs, et L. The nomenclature, definition and clasificacion of Cardiac structures in the setting of heterotaxy *Cardiol young* 2007, 17 (suppl 2).1-28.
13. Koh Takeuchi, MD, Arata Murakami MD, et al. Surgical Outcome of heterotaxy Syndrome in a Single Institution. *ASIAN Cardiovascular and Thoracic Annals*, 2006, Vol 14, No6, pp 489-494.
14. Masakata Kitano MD, et al. Primary Palliative Stending Against Obstructive Mixed-type Total Anomalous Pulmonary venous Connection Associated with Right Atrial Isomerism. *Journal of Interventional Cardiology*. 2009,22.404-409.
15. Myung K. Park, MD. *Cardiologia Pediatrica*, 5a ed, Ed Elseiver 2008. Barcelona, España
16. Petros V. Anagnostopoulos, et al. Improved Current era outcomes in patients with heterotaxy síndromes. *European Journal of Cardiol-thoracic Surgery*.2009 (35):871-878.
17. Schreirber, Christian et al. Surgical Management of an Extracardiac total cavopulmonary connection in heterotaxy Syndrome with Isolated Hepatic Drainage. *Herz* 2005; 30:141-143.

18. Tae-Jin Yun MD, et al. Contemporary management of right atrial isomerism: Effect of evolving therapeutic Strategies. The journal of Thoracic and cardiovascular surgery. May 2006.
19. Ulrike Bartram, Gunther Fischer and Hans H, Kramer. Congenitally Interrupted inferior vena cava without other features of the Heterotaxy Syndrome: Report of Five cases and Characterization of rare entity. Pediatric and Developmental Pathology 11, 266-273, 2008.
20. Vizcaíno Alarcón, Alfredo. Erdmenger Orellana Julio, Martínez Ramírez Vilma Noemí. Descripción a la Ecocardiografía Bidimensional de los Hallazgos Anatómicos presentes en los pacientes con Heterotaxia Visceral. Experiencia en 288 pacientes.2001; Mex, DF, Hospital Infantil de México.