



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
“IGNACIO CHAVEZ”**

**CARACTERIZACION DE PACIENTES CON SITUS ISOMORFICO
EN MAYORES DE 18 AÑOS: EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL
DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ**

TESIS

**Que para obtener el Titulo de:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

PRESENTA:

**DR. ADRIAN SANCHEZ FLORES
RESIDENTE DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

ASESOR:

**DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA
MEDICO ADJUNTO DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ**

**DR. JOSE FERNANDO GUADALAJARA BOO
DIRECTOR DE ENSEÑANZA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ**

MÉXICO, D.F. NOVIEMBRE DE 2014



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.



DR. JOSE FERNANDO GUADALAJARA BOO

Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

DR. ALFONSO BUENDIA HERNANDEZ

Profesor Titular del Curso Universitario de Especialización
en CardiologíaPediátrica
Jefe del Departamento de CardiologíaPediátrica
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

Asesor de Tesis
Profesor Adjunto del Curso Universitario de Especialización en CardiologíaPediátrica
Medico Adscrito al Departamento de CardiologíaPediátrica Instituto Nacional Cardiología
"IgnacioChávez"

DEDICATORIA

A mis padres por su apoyo incondicional, a través de todos estos años.
Por siempre creer en mi, y darme la oportunidad de cumplir mis sueños.
Se los agradezco infinitamente.

AGRADECIMIENTOS

A todos los angelitos que tuve la oportunidad de conocer y cuidar en estos dos años, gracias a ellos tuve la oportunidad de aprender día a día en mi residencia.

A mis compañeros de residencia, por la experiencias que vivimos juntos.
Gracias a todos ustedes, por su apoyo y amistad estos años de residencia se hicieron mas amenos, me llevo muy bonitas memorias.
Se que cuento con grandes amistades.

Al Dr. Alfonso Buendía Hernández por darme la oportunidad de realizarme profesionalmente.
Por siempre ser un ejemplo a seguir en todos los aspectos. Se lo agradezco de todo corazón.

A todos mis maestros del servicio de Cardiología Pediátrica: Drs: Emilia Patiño, Juan Calderón, Antonio Juanico, Antonio García Montes, Irma Miranda, Leonardo Rivera, Antonio Razo, Javier Figueroa, Ernesto Zarco, por su paciencia y dedicación hacia mi enseñanza diaria.

INDICE

Índice.....	5
Introducción.....	6
Marco Teórico.....	7
Justificación.....	16
Objetivos del Estudio.....	17
Material y Métodos.....	18
Resultados.....	21
Anexos.....	25
Discusion.....	29
Conclusiones.....	31
Bibliografía.....	32

INTRODUCCION

Las malformaciones cardiacas representan casi la mitad de las malformaciones que se encuentran al nacer. Aproximadamente el 0.8% de todos los nacidos vivos presentan este tipo de malformaciones.

El corazón humano es eminentemente asimétrico a lo largo del eje longitudinal derecha-izquierda. Los síndromes de isomorfismo representan un grupo de enfermedades relacionadas con una alineación incorrecta de las estructuras cardiacas, entre ellas con otros órganos, dando como resultado una plétora de enfermedades cardiacas congénitas, siendo gran número de ellas complejas.

Las anomalías en el situs son raras, complejas y confusas. Esta anatomía impredecible, lo convierte en un reto diagnóstico. Es esencial, entender las anomalías del situs, para poder reconocer cuales pacientes están en riesgo de padecer algún tipo de cardiopatía congénita.

MARCO TEORICO

Las cardiopatías congénitas afectan aproximadamente del 0.7-0.9% de los recién nacidos, y es la principal causa de muerte en neonatos y infantes. Los problemas clínicos de las cardiopatías congénitas antes se limitaban al cardiólogo pediatra y cirujano cardiovascular congénito, debido a que porcentaje de sobrevivencia de estos pacientes era bajo. Ahora con los avances en el tratamiento médico y quirúrgico de las cardiopatías congénitas, más del 90% de los pacientes con cardiopatía congénita, llegan a la edad adulta. Consecuentemente, el número total de pacientes adultos con cardiopatía congénita, rebasa la cantidad de niños con cardiopatía congénita y se está volviendo en una parte esencial del sistema de salud no solo para cardiólogos pediatras sino para el cardiólogo de adultos.

Entre los varios tipos de cardiopatías congénitas, el síndrome de isomorfismo, es uno de los más serios. Este síndrome ocurre en aproximadamente 1 de 5000-7000 nacidos vivos con cardiopatía congénita. El síndrome de isomorfismo es inducido primariamente por alteraciones en la determinación del eje derecho-izquierdo, durante las etapas tempranas del desarrollo embrionario.

En el campo clínico, el diagnóstico preciso y tratamiento quirúrgico de los pacientes con isomorfismo han tenido gran avance. Sin embargo, los resultados y sobrevivencia de estos pacientes no han sido satisfactorios debido a que el síndrome se asocia a serias combinaciones de cardiopatías congénitas complejas.

Para la evaluación de un paciente con sospecha de cardiopatía congénita, es importante considerar al corazón como una estructura segmentada, representada por tres regiones (atrios, ventrículos y grandes vasos). Cada región está dividida en dos

componentes: normalmente lado derecho y izquierdo. Solo existen un número limitado de conexiones posibles entre las tres regiones, sin importar la orientación espacial. Cada región es evaluada independientemente, siguiendo la dirección del flujo sanguíneo. De una manera sistemática, las estructuras derechas e izquierdas en cada región son evaluadas de acuerdo a su morfología, posición relativa, y conexiones con sus segmentos proximales y distales y lesiones asociadas. Esto constituye el método de sistema secuencial segmentario para el estudio de las cardiopatías congénitas y representa la piedra angular diagnóstica para los clínicos. La correcta identificación de estructuras derechas e izquierdas, es una característica esencial del sistema secuencial segmentario en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.

En la determinación del situs del corazón se deben elegir los atrios como son las cavidades cardiacas rectoras del situs por varias razones: la primera, porque son las cavidades cardiacas que no cambian de posición dentro de un situs determinado; la segunda, debido a que constituyen el primer paso del sistema secuencial segmentario, y la tercera, porque reciben las conexiones venosas que tienen repercusión sobre las conexiones atrioventriculares y ventrículo arteriales. De los atrios, las orejuelas son los indicadores más idóneos para diagnosticar el situs atrial. Estas estructuras poseen un patrón de diseño morfológico entre la derecha; mayor tamaño, forma triangular y base ancha y vértice romo, y la izquierda, más pequeña, base estrecha, curvada con digitaciones. Cuando la primera se sitúa a la derecha y la segunda a la izquierda, se establece situs solitus atrial y su imagen en espejo constituye el situs inversus. Cuando ambas orejuelas poseen patrón morfológico

derecho, se establece diagnóstico de dextromorfismo, mientras que cuando esas estructuras tienen morfología izquierda, el diagnóstico del situs es de levomorfismo.

ATRIO

Por definición, un atrio es una cavidad cardíaca de paredes delgadas, ya que además de bomba, funciona como reservorio para sangre retornando de la circulación pulmonar y sistémica y su vaciamiento a los ventrículos. También cuentan con una función endocrina principalmente la aurícula derecha. De su posición en el espacio depende el situs del corazón.

ATRIO DERECHO

Es una cavidad lateralizada, que recibe sangre de ambas venas cavas y seno coronario y su conexión con una o ambas válvulas atrioventriculares. En su superficie septal se define por una porción interatrial, con el limbus, válvula de la fosa oval y una porción atrioventricular. En la pared libre se encuentra un apéndice de forma triangular y base ancha, también se encuentra una saliente muscular (cresta terminalis y numerosos haces musculares llamados músculos pectíneos. La cresta terminalis forma separación entre región posterior lisa de la pared libre (derivada del seno venoso) y región muscular anterior (derivada atrio derecho embriológico).

ATRIO IZQUIERDO

Una cavidad localizada en una posición posterior y central a la línea media, que recibe sangre venosa pulmonar. Normalmente, con su conexión con la válvula mitral. En contraste, el atrio izquierdo no tiene cresta terminalis ni músculos pectíneos. Su apéndice auricular, es de base angosta y configuración elongada. El cuerpo principal

es de paredes lisas, como la vena pulmonar común, de donde se origina. Solo su apéndice persiste como un remanente del atrio embriológico. El lado izquierdo del septum interatrial es totalmente interatrial.

NOMENCLATURA

La nomenclatura de los situs simétricos ha variado en la historia de la cardiología pediátrica. Los primeros términos utilizados fueron asplenia y poliesplenia, posteriormente, se uso el nombre de isomerismo con dos variantes: dextroisomerismo, en el cual casi era una regla la ausencia del bazo, y levoisomerismo, en el que era habitual la existencia de poliesplenia. Esta nomenclatura se uso durante varios decenios, el termino dejo de utilizarse por reporte de casos de dextromorfismo con presencia de bazo. La denominación de larga vigencia fue el situs isomérico con sus dos variantes: dextroisomerismo y levoisomerismo, estos fueron extraídos de la nomenclatura química orgánica para indicar la posición espacial de algunos radicales insertados sobre el eje del compuesto molecular. El grupo de Caracas señala que los términos dextrosiomerismo y levoisomerismo son adecuado para definir los compuestos químicos que presentan imágenes en espejo, y proponen que esas denominaciones sean sustituidas por dextromorfismo y levomorfismo para la simetría anatómica.

HETEROTAXIA

La palabra heterotaxia proviene del griego heteros que significa desigual, y taxia que significa disposición. Como tal, el termino heterotaxia hace referencia a un

patrón de organización anatómica de los órganos torácicos y abdominales el cual no es el esperado o contrario a lo normal (situs solitus).

En el cuerpo normal, los órganos internos están organizados en diferentes patrones en los lados derecho e izquierdo, y nos son imágenes en espejo de uno del otro. Si la asimetría de órganos torácicos y abdominales es lo usual o situación normal, el síndrome de heterotaxia incluye pacientes con un grado inusual de simetría de algunos órganos y las apéndices atriales en el corazón. Este amplio termino incluye pacientes con una amplia variedad de lesiones cardiacas complejas. Los pacientes con heterotaxia se pueden estratificar en subgrupos de síndrome de asplenia y poliesplenia, o los subgrupos con isomorfismo de los apéndices atriales derechos o izquierdos.

El Nomenclature Working Group, ofrece la definición del termino heterotaxia: es sinónimo con heterotaxia visceral y síndrome heterotaxia. Heterotaxia se define como una anomalía donde los órganos internos toraco-abdominales demuestran una disposición anormal sobre el eje derecho-izquierdo del corazón.

ISOMORFISMO

La palabra isomorfismo deriva del griego: iso que significa igual, y meros que significa parte. Isomorfismo se refiere a estructuras que están dispuesta en imagen en espejo. Cuando se utiliza en el área de las cardiopatías congénitas, el termino isomorfismo", se ha convertido en la descripción convencional para la situación espacial en el cual las estructuras morfológicamente derechas o izquierdas son encontradas en ambos lados del cuerpo en el mismo individuo.

El Nomenclature Working Group, ofrece la siguiente definición del termino isomorfismo". Isomorfismo en el contexto de la cardiopatía congénita, es definido como una situación donde algunas estructuras en pares en lados opuestos sobre el eje derecho-izquierdo del corazón en términos morfológicos, imágenes simétricas en espejo de una de la otra.

ISOMORFISMO IZQUIERDO

El isomorfismo izquierdo en contexto de las malformaciones cardiacas congénitas se define como un subgrupo de heterotaxia donde estructuras en pares en ambos lados del eje derecho-izquierdo del corazón, son imágenes simétricas en espejo y tienen morfología de tipo izquierdo. Eso pacientes con apéndices auriculares izquierdas isomericas frecuentemente tienen pulmones bilobulados bilaterales y poliesplenia. En muchos casos de apéndices izquierdos isomericos, los pacientes tienen venas pulmonares conectadas a ambas cavidades atriales.

ISOMERISMO DERECHO

El isomorfismo derecho en contexto de las malformaciones cardiacas congénitas se define como un subgrupo de heterotaxia donde estructuras en pares en ambos lados del eje derecho-izquierdo del corazón, son imágenes simétricas en espejo y tienen morfología de tipo derecho. Los pacientes con isomorfismo derecho, frecuentemente tienen pulmones trilobulados bilaterales, con bronquios cortos y asplenia. Existen casos donde el situs atrial no concuerda con el situs bronquial o visceral.

INCIDENCIA Y ETIOLOGIA

Es difícil calcular precisamente la incidencia de isomorfismo debido a la gran subestimación de la incidencia y prevalencia. Parece ser que la mayoría de los casos de isomorfismo derechos son reconocidos en la infancia debido a la presentación de formas severas de cardiopatía congénita cianogena. La falta del reconocimiento del isomorfismo izquierdo es más probable debido a la amplia asociación a cardiopatías congénitas, incluyendo formas menos severas que ni siquiera requieran intervención quirúrgica.

Interesantemente, los países orientales reportan una prevalencia mayor de síndrome de heterotaxia (32%) comparado a países occidentales. Parece no existir un factor etiológico único responsable para el desarrollo de lateralización anormal y isomorfismo. Evidencia de estudios en humanos y en modelos animales sugieren causa heterogénea. Las anomalías cromosómicas son asociadas raramente con heterotaxia visceral.

HALLAZGOS CLINICOS

El pronóstico de pacientes con cardiopatías congénitas complejas y heterotaxia es pobre. La mortalidad a 1 año es mayor de 85% para pacientes con asplenia, y mayor al 50% para pacientes con poliesplenia.

El isomorfismo es una alteración fundamental de lateralización y es frecuentemente asociada con importantes anomalías extracardiacas. Una evaluación cuidadosa de todos los sistemas es mandatoria previo a una referencia para corrección quirúrgica. En general, las malformaciones intracardiacas pueden ser definidas correctamente por cardiólogos experimentados.

Los pacientes con isomorfismo derecho típicamente tienen vena cava superior bilateral, atrio común, ventrículo derecho único, conexión anómala venas pulmonares supracardiaca o infradiafragmatica, conexión univentricular atrioventricular, doble entrada a ventrículo único, obstrucción tracto salida ventrículo derecho, atresia pulmonar en 40% casos. La cianosis es por mucho el síntoma clínico más común, ocasionalmente pueden presentar dificultad respiratoria y cianosis resultado de una conexión anómala de venas pulmonares obstructiva.

Pacientes con isomorfismo izquierdo los hallazgos clínicos son menos específicos. En contraste al isomorfismo derecho, la cardiopatía es de menor gravedad. En una revisión de pacientes con isomorfismo izquierdo, 75% tenían formas simples de cardiopatía congénita, que potencialmente eran candidatos a corrección biventricular, el resto se asocio a conexión atrioventricular univentricular. El isomorfismo izquierdo se asocia a defecto septal atrioventricular, vena cava izquierda persistente, interrupción de porción hepática de vena cava inferior, retorno venoso por medio de vena ácigos a vena cava superior (vena ácigos).

ANOMALIAS EXTRACARDIACAS ASOCIADAS

Existe una alta incidencia de anormalidades a nivel renal y gastrointestinal especialmente atresia biliar en el isomorfismo. La presencia de bazo se debe investigar en todos los pacientes. Cuando se confirma la ausencia de bazo, existe un riesgo de por vida de infecciones.

ALTERACIONES RITMO

En algunos casos de isomorfismo derecho, origen atrial derecho e izquierdo de la onda P esta presente en diferentes tiempos en un mismo paciente, reflejando actividad de nodos sinusales bilaterales. En el isomorfismo izquierdo, un ritmo sinusal es menos común, debido a una ausencia del nodo sinusal. El bloqueo AV es extremadamente raro en isomorfismo derecho, en contraste varios grados de BAV son comunes en isomorfismo izquierdo. El BAV completo se observa en la quinta parte de los casos de isomorfismo izquierdo.

PRONOSTICO

Aunque el tratamiento médico y quirúrgico de los pacientes con síndrome de heterotaxia a avanzado mucho, el pronóstico a largo plazo de estos pacientes permanece sombrío. El isomorfismo derecho a sido reconocido como una de las formas mas severas de cardiopatía congénita, con una sobrevida a 5 años entre 30-74%. Los resultados son mas alentadores para los casos de isomorfismo izquierdo, con una sobrevida a 5 años de entre 65-84%, a cual aun se considera una sobrevida por debajo de lo normal para otras formas de cardiopatía congénita.

JUSTIFICACION

Las malformaciones cardiacas representan casi la mitad de las malformaciones congénitas que se presentan en los seres humanos, convirtiéndolas en unas de las principales causas de morbilidad y mortalidad en los seres humanos en especial la edad pediátrica. Hasta mediados del siglo poco se conocía acerca de las cardiopatías congénitas y fue cuando se dio el inicio del estudio de estas. Desde entonces se han logrado grandes avances en el diagnostico y tratamiento de las mismas, lo que a logrado una mejor y mayor calidad de vida. Previamente la expectativa de vida en este tipo de pacientes no era alentadora, con los grandes avances, ha permitido que este tipo de pacientes llegue a la edad adulta, lo que antes no era común, clasificándolos como cardiopatía congénita del adulto. Entre los varios tipos de cardiopatías congénitas, el isomorfismo es uno de los más serios, con una alta mortalidad y corta sobrevida. Pero con los avances en tratamiento médico y quirúrgico de las cardiopatías congénitas, más del 90% de los pacientes van a sobrevivir a la edad adulta.

OBJETIVO GENERAL

Describir los casos de situs isomórfico en pacientes mayores de 18 años, en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

OBJETIVOS ESPECIFICOS

Conocer las características clínicas de pacientes con situs isómero

Conocer los métodos de diagnóstico aplicados

Conocer las anomalías asociadas más frecuentes en estos pacientes

Conocer el tipo de tratamiento quirúrgico (paliativo o correctivo)

Conocer la sobrevida en estos pacientes

MATERIAL Y METODOS

Se realizo un estudio de tipo descriptivo, retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de situs isomérico (dextromorfismo y levomorfismo) mayores de 18 años, en base a los registros médicos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

TAMAÑO MUESTRA

El tamaño de la muestra se estableció en base a los casos identificados y que cumplieron con los criterios para la investigación. Puesto que es un estudio descriptivo, la muestra fueron los casos obtenidos a revisar los expedientes.

CRITERIOS DE INCLUSION

Todos los pacientes con diagnóstico de situs isomérico (dextromorfismo y levomorfismo) mayores de 18 años, encontrados en los registros médicos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

CRITERIOS DE EXCLUSION

Pacientes con diagnóstico de situs isomérico, menores de 18 años de edad.

Pacientes fallecidos al momento de la revisión de expedientes.

Casos donde no se contaba con expediente clínico o este estaba incompleto.

PROCEDIMIENTO PARA RECOLECCION Y ALMACENAMIENTO DE DATOS

Revisión de expedientes clínicos de pacientes, y recolección de datos en base al formulario adjunto. Se almacenaron en base de datos de Microsoft Excel. Se presentaran los datos en forma porcentual, además se presentaran los resultados en base a tablas y gráficos con las distintas variables sujetas de investigación.

DESCRIPCION DE VARIABLES

Sexo
Edad

Síntomas

Cianosis
Clase funcional
Arritmias

Datos ecocardiograficos

Función ventricular

Datos radiológicos

Situs corazón
Cardiomegalia

Métodos diagnósticos adicionales

Cateterismo
 Diagnostico
 Intervencionista

Lesiones Asociadas

Atrio común
Estenosis pulmonar
Atresia Pulmonar
Doble vía salida ventrículo
Conexión anómala venas pulmonares
Persistencia conducto arterioso
Canal atrioventricular
Vena cava izquierda persistente
Interrupción de vena cava inferior
Transposición grandes arterias

Fisiología Ventricular

Univentricular
Biventricular

Quirúrgicos

Tipo cirugía:
 Corrección
 Paliativa: Fistula sistémico pulmonar
 Glenn
 Fontan
 Bandaje

RESULTADOS

DEXTROMORFISMO

Durante la revisión de los expedientes se encontraron 15 pacientes en seguimiento con situs isomórfico derecho de los cuales el 8 (53%) son masculinos y 7 femeninos (47%). La media de edad de los pacientes que entraron en el estudio fue de 24.7 ± 6.6 años con rango de 18 años de edad como mínimo y 36 años de edad como máximo. El 100% de los pacientes cursan con algún grado de cianosis en la actualidad. De los pacientes en seguimiento 2 (13%) de ellos presentaron taquicardia supraventricular que requirieron medicación antiarrítmico para su control y mantienen seguimiento en el servicio de electrofisiología. Durante el análisis de la radiografía de tórax se pudo evidenciar que 10 pacientes (67%) presentan algún grado de cardiomegalia al momento de la revisión; y en 11 pacientes (73%) se encontró que el situs bronquial era levomórfico y en 4 (27%) fue dextromórfico. De los 15 pacientes en seguimiento 11 (73%) tienen fisiología univentricular y el resto 4 pacientes (27%) es biventricular. Actualmente el 80% de los pacientes presentan una fracción de expulsión del ventrículo único o sistémico normal y los 3 pacientes restantes (20%) cursan con una fracción de expulsión deprimida. El 100% de los pacientes tienen por definición una conexión anómala total de venas pulmonares y todos tenían además una comunicación interatrial (9 pacientes con atrio común) e

interventricular de diversos tamaños; excluyendo las anomalías antes mencionadas, las lesiones congénitas más comúnmente asociadas al dextromorfismo fueron la doble vía de salida de ventrículo derecho en 11 pacientes (73%), estenosis pulmonar en 10 pacientes (67%), el canal atrioventricular y la vena cava izquierda persistente estaban presentes en 8 pacientes cada una representando el 53%. En 5 pacientes (33%) había atresia pulmonar y la circulación pulmonar estaba dada por un conducto arterioso persistente (grafico 1). En esta revisión se encontró que 6 pacientes (40%) se encuentran en clase funcional I; 7 pacientes (47%) en clase funcional II y 2 pacientes (13%) en clase III. Todos los pacientes requirieron como método diagnóstico adicional cateterismo. En 11 pacientes (73%) se realizó algún tipo de cirugía de los cuales a 10 (91%) se le realizó fístula sistémico pulmonar de manera inicial y a un paciente se le realizó derivación cavopulmonar bidireccional como primera cirugía. De los pacientes a los cuales se le realizó fístula sistémico pulmonar inicial a 3 se le realizó derivación cavopulmonar bidireccional como segundo paso quirúrgico y posteriormente derivación cavopulmonar total (Fontan) como tercer paso quirúrgico; en 2 pacientes con fístula sistémico pulmonar inicial se le realizó directamente Fontan como segundo paso quirúrgico (tabla 1).

RESULTADOS

LEVOMORFISMO

Durante la revisión de los expedientes se encontraron 20 pacientes en seguimiento con situs isomórfico derecho de los cuales el 12 (60%) son masculinos y 8 femeninos (40%). La media de edad de los pacientes que entraron en el estudio fue de 24.3 ± 12.2 años con rango de 18 años de edad como mínimo y 72 años de edad como máximo. El 75% de los pacientes cursan con algún grado de cianosis en la actualidad. De los pacientes en seguimiento 9 (45%) de ellos presentaron algún trastorno del ritmo. De los cuales 3(33%) tuvieron bloqueo atrioventricular, uno de ellos de tercer grado, el cual se le colocó marcapaso definitivo. Otros 3(33%) pacientes tuvieron ritmo nodal, 2(22%) con taquicardia supraventricular y 1(11%) con extrasístoles ventriculares que requirieron valoración y mantienen seguimiento en el servicio de electrofisiología. Durante el análisis de la radiografía de tórax se evidenció que 11 pacientes (55%) presentan algún grado de cardiomegalia al momento de la revisión; y en 14 pacientes (70%) se encontró que el situs bronquial era levomórfico y en 6 (30%) fue dextromórfico. De los 20 pacientes en seguimiento 11 (55%) tienen fisiología univentricular y el resto 9 pacientes (45%) es biventricular. Actualmente el 80%(16) de los pacientes presentan una fracción de expulsión del ventrículo único o sistémico normal y los 4 pacientes restantes (20%) cursan con una fracción de expulsión deprimida. El 100% de los pacientes tienen por definición una interrupción de vena cava inferior; excluyendo la anomalía antes mencionada, las lesiones congénitas más comúnmente asociadas al dextromorfismo fueron la doble vía de salida de ventrículo derecho en 15 pacientes (75%), estenosis pulmonar en 10

pacientes (50%), el canal atrioventricular y atrio común estaban presentes en 11 pacientes cada una representando el 55%. En 6 pacientes (30%) había atresia pulmonar y la circulación pulmonar estaba dada por un conducto arterioso persistente en 1 solo de los casos. Hubo 1(5%) solo caso de conexión anómala de venas pulmonares (grafica 2). En esta revisión se encontró que 7 pacientes (35%) se encuentran en clase funcional I; 11 pacientes (55%) en clase funcional II y 2 pacientes (10%) en clase III. Todos los pacientes requirieron como método diagnóstico adicional cateterismo, de los cuales 17(85%) fueron diagnósticos y los 3(15%) restantes intervencionistas para colocación de stent en 2 casos y 1 embolización. En 15 pacientes (75%) se realizó algún tipo de cirugía de las cuales 5(33%) fueron correcciones, y 10(67%) de carácter paliativo. De las cirugías paliativas: 6 (60%) pacientes se les realizó fistula sistémico pulmonar en un primer tiempo quirúrgico, en un segundo tiempo quirúrgico se llevó a cabo en 2 casos derivación cavopulmonar bidireccional y posteriormente en un tercer tiempo quirúrgico a derivación cavopulmonar total ambos casos (tabla 2).

Hubo 13 defunciones pero no se tenía los datos a que grupo pertenecían, si ha dextromorfismo o levomorfismo.

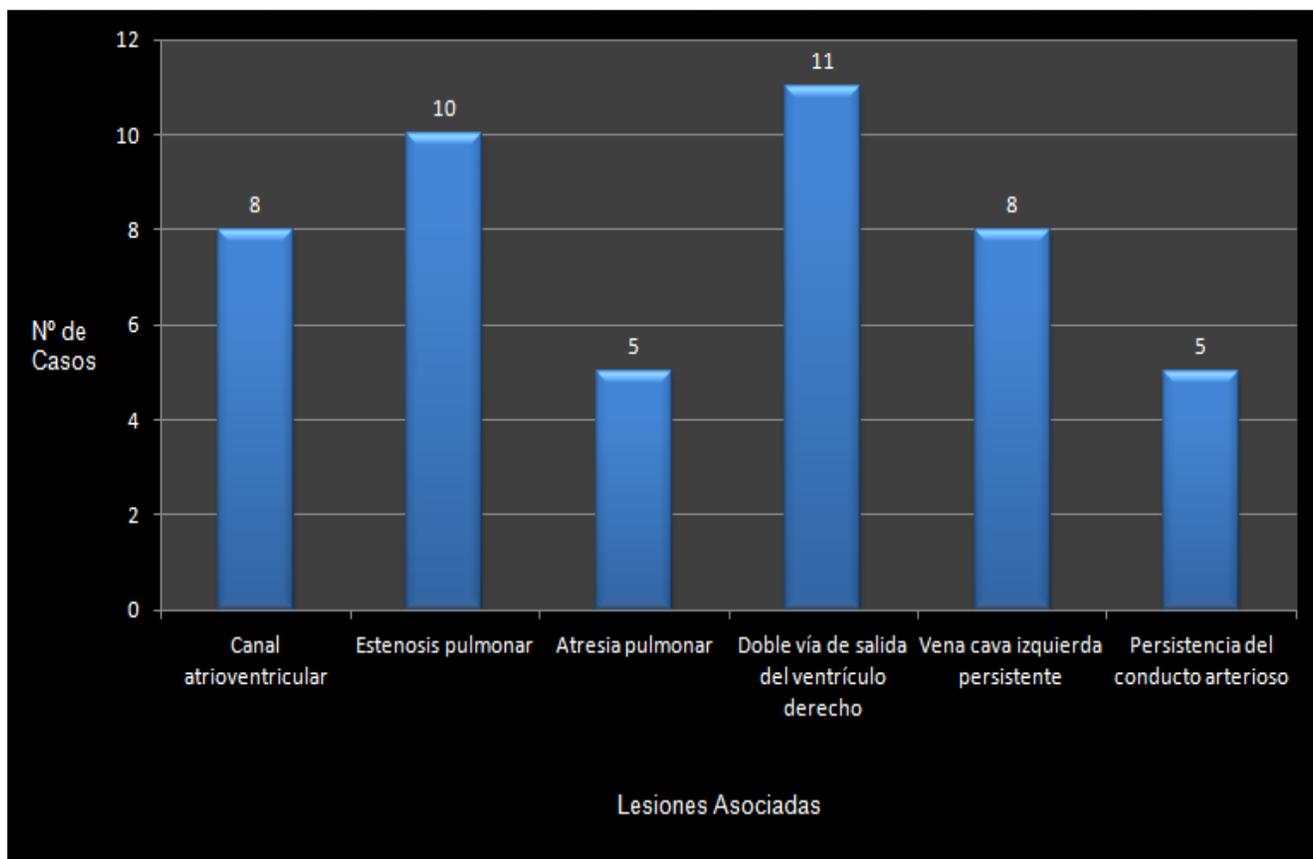
Tabla 1. Características demográficas, clínicas y quirúrgicas de los pacientes mayores de 18 años de edad con dextromorfismo en seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez.

VARIABLE	N (%)
	15
Demográficos	
Sexo m/f (% m)	8/7 (53.3%)
Edad (años)*	24.7(18-36)
Clínicas	
Cianosis	15(100)
Arritmias (taquicardia Supraventricular)	2(13)
Cardiomegalia	10(67)
Sin cardiomegalia	5(33)
Situs radiográfico	
Levomorfismo	11(73)
Dextromorfismo	4(27)
Fisiología ventricular	
Univentricular	11(73)
Biventricular	4(27)
Fracción de expulsión del ventrículo único o sistémico	
Normal	12(80)
Deprimido	3(20)
Lesión asociada	
Canal atrioventricular	8(53.3)
Estenosis pulmonar	10(66.7)
Atresia pulmonar	5(33.3)
Doble vía de salida del ventrículo derecho	11(73.3)
Vena cava izquierda persistente	8(53.3)
Persistencia del conducto arterioso	5(33.3)
Clase funcional	
Clase I	6(40)
Clase II	7(47)
Clase III	2(13)
Estudio diagnóstico (cateterismo)	15(100)
Tratamiento quirúrgico	
Si	11(73)
Paliativas	11(100)
No	4(27)
Tipo de cirugía	
Fistula sistémico pulmonar	10(91)
Derivación cavopulmonar bidireccional	4(36.3)
Derivación cavopulmonar total	5(45.4)

*Valores expresados con media (min-máx.)

Fuente: Departamento de archivos clínicos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Gráfica 1. Lesiones comúnmente asociadas al dextromorfismo en los pacientes mayores de 18 años de edad en seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez.



El 100% de los pacientes presentó conexión anómala total de venas pulmonares, comunicación interventricular, comunicación interauricular (9 de atrio común).

Fuente: Departamento de archivos clínicos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

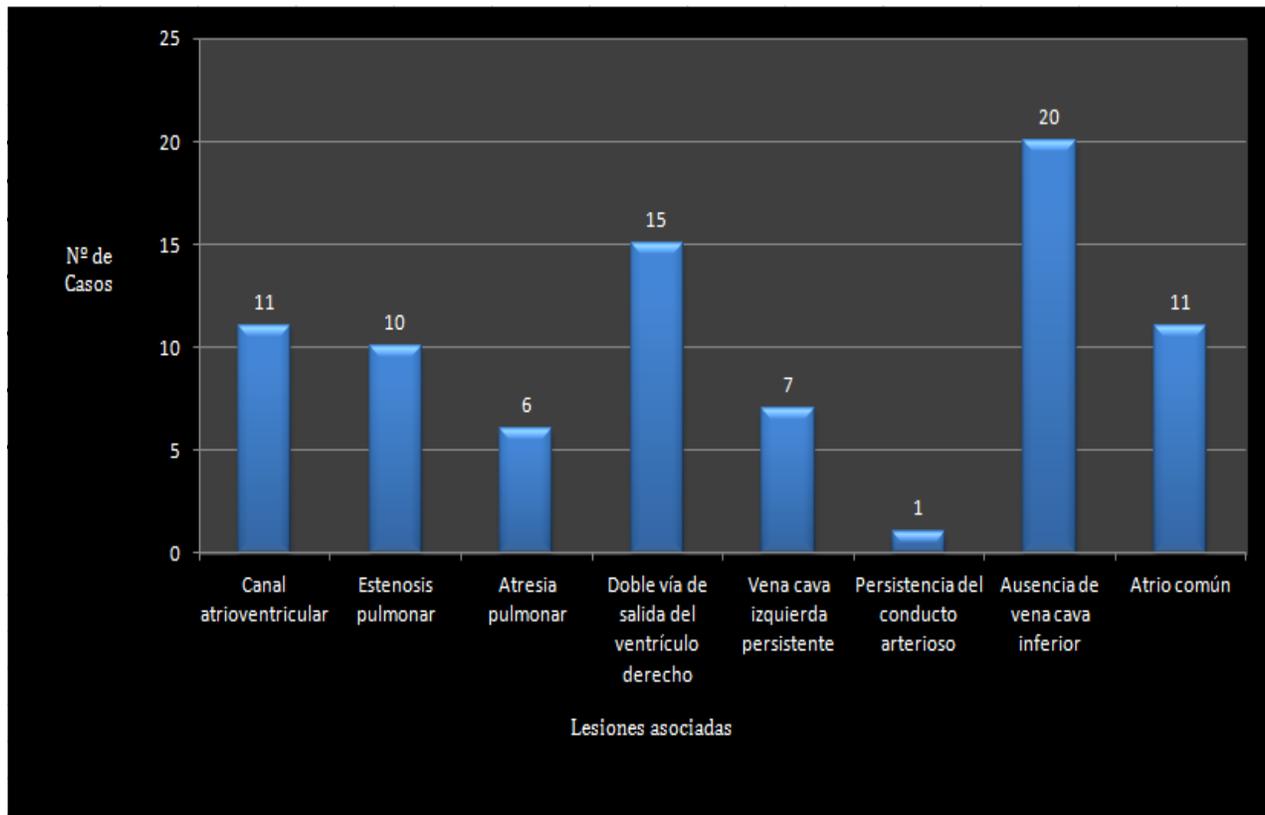
Tabla 2. Características demográficas, clínicas y quirúrgicas de los pacientes mayores de 18 años de edad con levomorfismo en seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez.

VARIABLE	N (%)
Demográficos	20
Sexo m/f (% m)	12/8 (60)
Edad (años)*	24.3 (18-72)
Clínicas	
Cianosis	15 (75)
Arritmias	
Si	9(45)
-Bloqueo atrioventricular	3(33.3)
-Ritmo nodal	3(33.3)
-Taquicardia supraventricular	2(22.2)
-Extrasístole ventricular	1(11.1)
No	11(55)
Cardiomegalia	11(55)
Sin cardiomegalia	9(45)
Situs radiográfico	
Levomorfismo	14(70)
Dextromorfismo	6(30)
Fisiología ventricular	
Univentricular	11(55)
Biventricular	9(45)
Fracción de expulsión del ventrículo único o sistémico	
Normal	16(80)
Deprimido	4(20)
Lesión asociada	
Canal atrioventricular	11(55)
Estenosis pulmonar	10(50)
Atresia pulmonar	6(30)
Doble vía de salida del ventrículo derecho	15(75)
Vena cava izquierda persistente	7(35)
Persistencia del conducto arterioso	1(5)
Ausencia de vena cava inferior	20(100)
Atrio común	11(55)
Clase funcional	
Clase I	7(35)
Clase II	11(55)
Clase III	2(10)
Estudio cateterismo	20(100)
Intervencionista	3(15)
Diagnóstico	17(85)
Tratamiento quirúrgico	
Si	15(75)
Paliativas	10(66.6)
Correctiva	5(33.3)
No	5(25)
Tipo de cirugía	
Fistula sistémico pulmonar	6(40)
Derivación cavopulmonar bidireccional	2(13.3)
Derivación cavopulmonar total	2(13.2)
Corrección	5(33.3)

*Valores expresados con media (min-máx)

Fuente: Departamento de archivos clínicos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Gráfica 2. Lesiones comúnmente asociadas al levomorfismo en los pacientes mayores de 18 años de edad en seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez.



El 100% de los pacientes presentó ausencia de vena cava inferior.

Fuente: Departamento de archivos clínicos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Discusión

Las características clínicas y lesiones asociadas en las cardiopatías congénitas con situs isomorfo (dextromorfismo o levomorfismo) son muy variadas, aunque para cada una de las entidades existen ciertas particularidades que las distinguen. Bien se sabe que esta no es una regla exclusiva, debido a la complejidad y diversidad de los defectos asociados. Los resultados que obtuvimos de esta investigación comparados con las descripciones que se encuentran en la literatura actual son similares en general.

En los casos de dextroisomerismo, el sexo no está bien definido si hay predilección, lo que concordó con nuestra muestra donde no hubo resultado significativo. Las características clínicas encontradas en el estudio, son de acuerdo a la literatura revisada. Donde sobresale como característica clínica la cianosis presente de grado variable en el 100% de estos pacientes. Otra variable clínica que se encuentra frecuentemente en este tipo de pacientes es la fisiología univentricular, siendo del 73% del total de casos, aunque es un porcentaje elevado la mayoría de los casos se reportó con adecuada función ventricular (80%). Esta tiene importancia para el manejo quirúrgico de estos pacientes, debido a un alto número de casos con fisiología univentricular, el 100% de los casos con tratamiento quirúrgico, se llevó a procedimientos de tipo paliativo, y el resto no se realizó algún procedimiento quirúrgico. Las lesiones asociadas en los resultados fueron similares a la literatura, siendo la más frecuente la conexión anómala de venas pulmonares, seguida por la doble salida de ventrículo derecho (73%). Un número considerable de los casos tuvo algún tipo de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, ya fuera por estenosis pulmonar o atresia pulmonar, juntando las 2 entidades clínicas, corroboran el 100% de los casos. El canal atrioventricular y la vena cava izquierda persistente, se reportó en 8 de 15 pacientes representando el 53%. Solo 2(13%) casos se reportaron con trastornos del ritmo (taquicardia supraventricular), donde son menos frecuentes las arritmias en el dextromorfismo. Llama la atención una variable clínica donde no

hubo relación con la literatura, en el situs radiográfico. En nuestro caso, fue más frecuente el levomorfismo en el 70% de los casos.

En los casos con levomorfismo, en cuanto al sexo hubo un mayor número de casos del sexo masculino, sin relevancia a los estadísticas según la literatura. Las características clínicas, hubo menos casos con cianosis (75%), ya que se asocia a lesiones de menor gravedad. La lesión reportada en el 100% de los casos fue de ausencia de porción hepática de vena cava inferior. Seguida por la doble salida de ventrículo izquierdo en un 75% de los casos lo cual no es tan habitual. De ahí seguida por el canal atrioventricular y atrio común en mas de la mitad de los casos. Fueron más frecuentes los trastornos del ritmo en este tipo de pacientes, casi la mitad con un 45%. Siendo los más frecuentes los bloqueos atrioventriculares y ritmo nodal. En cuanto a la fisiología ventricular, aunque predomino la univentricular (55%), un numero considerable de casos de fisiología biventricular, la mayoría con función ventricular normal (80%). Esto conlleva a que un mayor numero de pacientes se les ofreciera tratamiento quirúrgico de tipo corrección en 5 casos (33%).

En general las características clínicas de ambos dextromorfismos y levomorfismos encontradas, fueron similares a las reportadas en la actualidad en la literatura.

De las 13 defunciones los expedientes estaban depurados por lo que no se lograron obtener los datos demográficos, a cual de los grupos pertenecían, si a dextromorfismo o levomorfismo por lo cual se excluyeron del análisis.

Conclusiones

Las cardiopatías congénitas con situs isomérico, siguen siendo un reto diagnóstico hasta el día de hoy. Los métodos actuales de diagnóstico y las posibilidades de tratamiento han permitido que este grupo de pacientes con cardiopatías complejas sobreviva a la edad adulta como aquí lo hemos comentado y analizado.

Bibliografía

Fause Attie C, Muñoz Castellanos L, Meave A. Anatomía y nomenclatura de las cardiopatías congénitas. Attie Cury F, Calderón Colmenero J, Zabal Cerderia C, Buendía Hernández A. (editores). *Cardiología Pediátrica*. 2da Ed. México, D.F. Panamericana. 2013. 17-27.

Muñoz Castellano L, Kuri Nivon M. Porque hablar de isomorfismo y no de isomerismo y de otros términos antiguos como heterotaxia?. En: Patiño Bahena E, Verdejo Paris J. (Editores). *Clínicas Mexicanas de Cardiología: Cardiopatías Congénitas*. México, D.F., PyDesa. 2013. 1-5.

Edwards W, Maleszewski J. Classification and Terminology of Cardiovascular Anomalies. In: Allen H, Driscoll D, Shaddy R, Feltes T. (Editores). *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Including the Fetus and Young Adult*. Vol. 1. 8va Ed. Philadelphia. Lippincott Williams Kluwer. 2013. 7-9, 32-39.

Park. M. Técnicas no invasivas. *Cardiología Pediátrica*. 5ta ed. Barcelona. Elsevier Mosby. 2008. 81-83.

Jacobs J, Anderson R, Weinberg P, Walters III H, Tchervenkov C, Del Duca D, et al. The nomenclature, definition and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy. *Cardiology in the Young*; 2007;17:1-28.

Anderson RH, Becker AE, Freedom RM, et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. *Pediatric Cardiology*. 1984; 5:281-287.

Shiraishi I, Ichikawa H. Human Heterotaxy Syndrome: From molecular genetics to clinical features, management and prognosis. *Circulation Journal*. 2012; Vol. 76: 2066-2075.

Soo-Jin K. Heterotaxy Syndrome. *Korean Circulation Journal*. 2011; 41: 227-232.

Berg C, Geipel A, Smrcek J, Krapp M, Germer U, Kohl T, et al. Prenatal diagnosis of cardiosplenic síndromes: a 10-year experience. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003; 22: 451-459.

Abreu A, Nieto Morales M, Fuentes M. Heterotaxy Syndrome in a Young Adult. *American Journal of Clinical Medicine*. 2012; 9: 36-44.

Carro Hevia A, Santamarta Liebana E, Martin Fernández M. Síndrome de heterotaxia: observación clínica. *Cardiocre*. 2011; 46 (2): e23-e26.

Icardo J, García Rincón J, Ángeles Ros M. Malformaciones cardiacas, heterotaxia y lateralidad. *Revista Esp Cardiología*. 2002; 55(9): 962-974.

Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease: birth defects original article series. 1972;8: 4-23.

Jacobs JP, Franklin RG, Jacobs ML, et al. Classification of the functionally univentricular heart: unity from mapped codes. *Cardiology in the Young*. 2006; 16: 9-21.

Lim J, McCrindle B, Smallhorn J, Golding F, Caldarone C, Taketazu M. Clinical features, management, and outcome of children with fetal and postnatal diagnoses of isomerism syndromes. *Circulation*. 2005; 112: 2454-2461.

