

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

Hospital Infantil de México

Federico Gómez

**“INCIDENCIA DE DOBLE VIA DE SALIDA VENTRICULAR DERECHA EN EL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ”.**

**DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO MANEJO QUIRÚRGICO Y
SEGUIMIENTO DE 10 AÑOS**

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO EN

CARDIOLOGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

Dra. Sara Fabiola Ordorica Sandoval

ASESORES DE TESIS: Dr. Lorenzo Reyes de la Cruz

México , D.F 2004



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO

FEDERICO GOMEZ

TESISTA:



DRA. SARA FABIOLA ORDORICA SANDOVAL

MÉDICO RESIDENTE DE QUINTO AÑO DEL
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

ASESOR:



DR. LORENZO REYES DE LA CRUZ
ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
"FEDERICO GÓMEZ"

DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

AUTORIZACIÓN:



DR. ALFREDO VIZCAÍNO ALARCÓN
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO " FEDERICO GÓMEZ"



DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
SUBDIRECTO DE ASISTENCIA MÉDICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO " FEDERICO GÓMEZ"

INDICE

- 1.- Dedicatoria
- 2.- Definición del Problema
- 3.- Antecedentes
- 4.-Justificación
- 5.-Objetivos Generales
- 6.- Objetivos específicos
- 7.-Material y métodos
- 8.- Resultados
- 9.- Tabla y gráficas
- 10.- Discusión
- 11.- Conclusiones
- 12.-Referencias

DEDICATORIA

A Cris y Bryan por ser mi inspiración y mi aliciente

A Alex por su paciencia y amor

A mi familia por su apoyo y cariño

Al Dr. Quibrera por ayudarme en esta experiencia maravillosa

Al Dr. Alfredo Vizcaíno por darme esta oportunidad y sus enseñanzas

DEFINICION DEL PROBLEMA:

Según la literatura, se ha considerado a la doble vía de salida ventricular derecha (DVSVD), como una cardiopatía poco frecuente. Según la literatura Americana, esta cardiopatía se presenta del 1 al 1.5% de todos los pacientes con cardiopatía, su frecuencia se estima en 1 por cada 10,000 nacidos vivos. En nuestro hospital, la DVSVD, es una causa frecuente de admisión al servicio de cardiología, pero desconocemos su incidencia real por lo que sería importante establecer su incidencia y correlacionarla con Las estadísticas reportadas en la literatura, así como poder establecer cuál es el manejo quirúrgico y el pronóstico de los niños con este padecimiento en la población de nuestra institución.

ANTECEDENTES:

Anteriormente se considera a la doble vía de salida ventricular derecha, como una emergencia de ambas arterias del ventrículo, con o sin continuidad mitro-aortica o mitro-pulmonar (1960), esto basado en consideraciones anatómicas y embriológicas. Posteriormente (1972), se definió como la emergencia total o parcial de ambos vasos del ventrículo derecho, con o sin continuidad mitro-aortica o mitro-pulmonar (1).

Actualmente se define a la DVSVD como un tipo de conexión ventrículo-arterial donde la aorta o la pulmonar se encuentran saliendo en más del 50% del ventrículo derecho y el otro vaso emerge en su totalidad del mismo ventrículo (2).

La descripción patológica inicial se hizo en el siglo XIX, con el término de TRANSPOSICION PARCIAL. En 1949 Taussig y Bing la describieron como la transposición de la aorta y levoposición de la arteria pulmonar. Una clasificación fisiopatológica de la DVSVD basada en la ausencia o presencia de estenosis pulmonar y la posición del defecto septal interventricular fue propuesta por Neufeld y cols, los cuales realizaron estudios en 1961 (3). En 1968, se presentó una clasificación quirúrgica la cual se basaba en la relación de las grandes arterias y la ubicación de la CIV siendo reportado por Patrick y McGoon (4)

La DVSVD es una cardiopatía de origen troncoconal. El cono da origen al tracto de salida del ventrículo derecho e influye en el tracto de salida de ventrículo izquierdo; teniendo en cuenta que el cono está conectado directamente al ventrículo derecho caudalmente y cefálicamente con el tronco primitivo, el cual junto con el saco aórtico dan origen a la aorta ascendente y al tronco de la arteria pulmonar (6). Por lo anterior si algún fenómeno como un teratógeno actual en el estadio de ASA (que es cuando se forma el cono), y altera el proceso de incorporación del cono, puede impedir que la aorta se conecte normalmente al ventrículo izquierdo, por lo que se queda conectado al ventrículo derecho originándose la DVSVD(7).

La DVSVD requiere de tres consideraciones básicas: a) la relación espacial de las grandes arterias, b) la morfología del ventrículo y sus tractos de salida y c) la presencia de defectos cardiacos asociados , datos propuestos por Anderson y cols en 1977 (5)

La estructura responsable de la salida de ambas arterias del ventrículo derecho es el pliegue ventrículo-infundibular, el cual dependiendo de su tamaño, va a determinar la distancia entre el defecto septal ventricular y las válvulas semilunares, otra estructura que es importante en esta patología es la trabécula septomarginalis lo que condiciona desviación del septum de salida, condicionando la localización de la CIV, ya sea subaortica, subpulmonar, o doblemente relacionada. El septum infundibular o de salida, es la septacion muscular entre los tractos de salida ventricular subaortico y subpulmonar. La orientación y la extensión de esta estructura

relacionada al defecto septal ventricular es la que determina la relación espacial del defecto ventricular con los grandes vasos.

Esta patología consta de una amplia variedad de características que las subdividen y/o clasifican dependiendo del tipo de CIV y la relación de los grandes vasos entre ellos, por lo anterior se puede clasificar a la DVSVD de la siguiente manera:

Dependiendo de la CIV: Puede ser subaortica, subpulmonar, doblemente relacionada y no relacionada o alejada de las grandes arterias.

Dependiendo de la relación de los grandes vasos: Puede ser L-aorta, D-aorta o vasos lado a lado.

Dependiendo de los tractos de salida: Con obstrucción o sin obstrucción ya sea a nivel aórtico o pulmonar

Lo anterior es importante establecerse, ya que dependiendo del tipo de DVSVD y a las malformaciones asociadas es el manejo quirúrgico que se va a proporcionar, así como la evolución y el pronóstico de la misma, es por eso que debemos tener en cuenta la importancia de la anatomía en este tipo de patologías con el fin de definir el mejor manejo quirúrgico ideal que requiera.

CIV SUBAORTICA, SIN OBSTRUCCION PULMONAR:

Es el tipo de DVSVD más frecuente reportada en la literatura, esta se comporta fisiológicamente como una CIV aislada y el cuadro clínico es indistinguible. El septum infundibular se encuentra conectado a la rama anterior de la trabécula septomarginalis, pero sin producir obstrucción al tracto de salida pulmonar, encontrándose la válvula aortica a la derecha de la arteria pulmonar. Existen dos mecanismos que pueden producir estenosis subaortica en estos casos: el más frecuente es un pliegue ventrículo-infundibular grande y raramente una membrana subaortica puede ser la causa de la obstrucción, es frecuente que cuando exista obstrucción subaortica se acompañe de coartación aortica y anomalías de la válvula mitral (8). En este tipo de DVSVD si se deja evolucionar sin recibir tratamiento quirúrgico puede desarrollar enfermedad vascular pulmonar, ya que su naturaleza es 'progresiva, inicialmente se limita el corto circuito de I-D, para posteriormente hacerse un corto circuito de D-I lo que condicionaría la presencia de Enfermedad Vasculat Pulmonar irreversible o Enfermedad de Eisemenger (10). Los pacientes debutan clínicamente con un cuadro de insuficiencia cardiaca y datos de cardiopatía de flujo pulmonar aumentado.

DVSVD CON CIV SUBAORTICA Y OBSTRUCCION PULMONAR

Este tipo de DVS es conocida también como tipo Fallot, teniendo que la obstrucción pulmonar es frecuentemente generada por desplazamiento del septum infundibular hacia la área subpulmonar, acompañado o no de hipertrofia de la pared anterior del ventrículo derecho. No es raro encontrar estenosis valvular pulmonar y de las ramas de la arteria pulmonar y ocasionalmente puede detectarse bandas musculares anormales obstructivas en el ventrículo derecho. La presencia de infundíbulo bilateral se han reportado frecuentemente en algunas publicaciones, pero no es raro encontrar solamente infundíbulo pulmonar. Los grandes vasos generalmente se encuentran lado a lado o normalmente relacionados (aorta posterior y a la derecha de la arteria pulmonar) encontrándose como anomalías asociadas más frecuentemente CIV restrictiva, estenosis mitral, y estenosis subaortica (9). La obstrucción pulmonar es de naturaleza progresiva al igual que la Tetralogía de Fallot., pudiendo desarrollar crisis de hipoxia, lo cual va a depender del grado de obstrucción pulmonar.

DVSVD CON CIV SUBPULMONAR

Este tipo de DVSVD es de las menos comunes, encontrándose ligeramente por arriba del 20% de los casos. La definición original por Taussing-Bing que existe infundíbulo bilateral, posición de las grandes arterias en relación lado a lado con aorta a la derecha y cabalgamiento pulmonar sobre el septum infundibular. El septum infundibular se conecta con la rama posterior de la trabécula septomarginalis, es frecuente que exista estenosis subaortica y si esta es importante se puede asociar con coartación aortica e hipoplasia de arco aórtico. La obstrucción pulmonar es muy rara. Las malformaciones asociadas pueden incluir estenosis subaortica, coartación de la aorta y anomalías de la válvula mitral (9). La posición de la CIV favorece el flujo hacia los pulmones condicionando congestión pulmonar.

DVSVD CON CIV DOBLEMENTE RELACIONADA

La CIV se encuentra relacionada tanto con la pulmonar como con la aorta, es poco común, menos del 5% en algunas publicaciones en el cual el septum infundibular se encuentra ausente o casi ausente.

DVSVD CON CIV ALEJADA O NO RELACIONADA

La CIV se encuentra lejos de ambos ventrículos, es una forma rara y en algunas publicaciones se han reportado hasta un 7%, el defecto es frecuentemente posterior, del tipo del canal atrioventricular o trabécula, en la mayoría de los casos se describe infundíbulo bilateral.

DVSVD SIN CIV

Muy raramente el septum interventricular se encuentra intacto teniendo que tener una comunicación interatrial para que el flujo de las venas pulmonares pase al lado derecho.

ECOCARDIOGRAFIA

Para realizar el Dx de DVSVD nos debemos apoyar tanto en la clínica como en estudios ECG y Rx pero para definir correctamente la anatomía de la misma es indispensable la realización de estudios ecocardiográficos. Actualmente con los nuevos estudios de Ecocardiografía fetal es frecuente que se realicen diagnósticos en etapas tempranas previas al nacimiento lo que facilita el planteamiento del tratamiento en etapas neonatales. Es necesario definir la anatomía exacta de la patología para decidir las técnicas quirúrgicas ideales ya que dependiendo de las características anatómicas se elegirá el tratamiento quirúrgico en cada caso en particular.

Los datos ecocardiográficos mas importantes para establecer el Dx de DVSVD son: Definir el origen de ambos vasos del VD , demostrando la ausencia del tracto de salida ventricular izquierdo y confirmar la discontinuidad mitro-aortica Como en cualquier tipo de cardiopatía para evitar errores en los diagnósticos desde el punto de vista ecocardiográfico se debe proceder en orden llevando secuencia y analizando segmento por segmento, es decir, situs visceral, conexión AV, ventrículos, conexiones VA y anomalías asociadas.

1.- En el eje largo paraesternal: Se pueden definir los 3 datos ecocardiográfico para establecer el diagnóstico. El defecto interventricular subaortico o subpulmonar puede ser demostrado. No hay salida de un gran vaso del ventrículo posterior, las grandes arterias se forman del ventrículo anterior y se observan en una orientación paralela mayor de 5 mm de longitud, entre el anillo de la válvula mitral y la válvula semilunar , se establece la discontinuidad mitro-aortica.

2.- En el eje corto paraesternal: Se observa una imagen de doble circulo, que corresponde al eje transversal de ambos vasos (aorta y pulmonar), las arterias pueden estar lado a lado con aorta a la derecha o bien aorta anterior y a la derecha de la arteria pulmonar.

3.- El tamaño y la posición del defecto interventricular debe ser establecido con respecto a las grandes arterias:

a) El típico defecto subaortico o subpulmonar puede ser demostrado en el eje paraesternal

b) En el subcostal 4 cámaras, el defecto subártico es localizado a la derecha del septum infundibular justo por debajo de la aorta. El defecto subpulmonar es localizado a la izquierda del septum infundibular justo por debajo de la arteria pulmonar

c) El defecto interventricular doblemente relacionado es reconocido en un eje largo o eje corto paraesternal que demuestra hipoplasia o ausencia del septum infundibular.

d) El defecto alejado de los grandes vasos, localizada en la unión endocárdica o muscular. El corte apical cuatro cámaras es el ideal para reconocerlo.

4.- Las anomalías asociadas: como son la estenosis valvular o subvalvular pulmonar y las obstrucciones del tracto de salida de ventrículo izquierdo (estenosis subaortica y/o coartación de la aorta) tienen que estar buscadas con detenimiento.

5.- Ocasionalmente, hay que diferenciar las DVSD con la TF, con la marcada obstrucción aortica o una forma de TGA, teniendo continuidad mitro-aortica en la TF y continuidad mitro-pulmonar en la TGA, pero la continuidad mitro-semilunar se encuentra ausente en las DVSD.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

El tratamiento quirúrgico de las DVSD se ha llevado a cabo desde hace más de 30 años y se sabe que existen muchas formas morfológicas de la misma que pueden ser corregidas de diferentes formas, por lo anterior la variedad de los procesos quirúrgicos se han llevado a cabo desde la primera corrección quirúrgica la cual se llevó a cabo en 1957. Se han establecido protocolos dependiendo de la CIV y la presencia de obstrucción o no de algunos de los grandes vasos. En cuanto a la CIV subaortica, cuando el defecto interventricular no es un defecto tipo canal y cuenta con dos buenos ventrículos y no coexiste malformaciones asociadas se ha descrito que la realización de un túnel interventricular entre la aorta y el ventrículo izquierdo, lo que condiciona una mejor sobrevida, menor índice de reoperación y un excelente resultado a largo plazo, cuando coexiste estenosis pulmonar puede ser tratado como tetralogía de Fallot.

Cuando la aorta se encuentra muy cercana a la CIV como es el caso de la CIV subaortica, doblemente relacionada y con L-Aorta, el mejor procedimiento quirúrgico es la realización de una tunelización de aorta hacia el ventrículo izquierdo y en los casos en los que el ventrículo derecho sea de menor volumen la realización de la técnica de uno y medio es la más indicada.

Cuando existe CIV subaortica con estenosis pulmonar, o cuando la CIV se encuentre alejada aun sin estenosis pulmonar, la tunelización condicionaría obstrucción al tracto de salida ventricular

izquierdo y menos volumen derecho, requiriéndose en estos casos una conexión tipo Rastelli o un tubo valvulado.

En caso de DVSVD mas CIV subpulmonar como es en la anomalía de Taussing-Bing la técnica de Jatene es de elección, siempre y cuando se cuente con un patrón coronario normal, y en los casos en los cuales exista anomalías coronarias, esta no sería contraindicación pero incrementaría el riesgo post-operatorio.

En el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" preferimos realizar cuidando los paciente se encuentran muy sintomáticos, con bajo peso y menores de tres años, la realización de manejos paliativos como serían las fístulas sistémico-pulmonar y el bandaje de la arteria pulmonar, con el fin de mejorar las condiciones clínicas del paciente y su estado nutricional, lo que le permitiría que se le realizara su corrección total en mejores condiciones y a una edad posterior a 3 años.

JUSTIFICACION

Actualmente se desconoce la incidencia real de la DVSVD en nuestro hospital, y aunque es una cardiopatía poco frecuente, es importante saber cuál es la evolución de nuestros pacientes, así como saber cuál es el tipo más frecuente establecido por Ecocardiografía y determinar que se está haciendo en cuanto a intervenciones quirúrgicas y cuál es el resultado de las mismas con el fin de llevar a cabo una buena estadística de nuestros pacientes y poder desarrollar posteriormente mejores estrategias para mejorar la sobrevivencia de los mismos.

HIPOTESIS

Ho: En nuestro hospital (Hospital Infantil de México “Federico Gómez”), el cual es un centro de referencia nacional, las DVSD han sido la causa de consulta frecuente en nuestro servicio siendo su incidencia similar a las reportadas en estudios previos, siendo su diagnóstico establecido principalmente por estudios ecocardiográficos.

Ha: En nuestro hospital, siendo un hospital de referencia es frecuente las DVSD siendo esta incidencia mayor con respecto a las establecidas en reportes previos, siendo diagnosticadas principalmente por estudios ecocardiográficos

OBJETIVO GENERAL:

1.- Establecer la verdadera incidencia de esta patología en nuestro hospital y compararla con otras estadísticas.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

- 1.1 Establecer el tipo de DVSVD más frecuente en nuestro medio
- 1.2 Establecer la importancia del estudio ecocardiográfico para el diagnóstico de las dobles vías de salida derecha.
- 1.3 Proporcionar información en cuanto a las técnicas quirúrgicas que se emplean para la corrección de esta patología
- 1.4 Determinar la evolución de dichos pacientes dependiendo del Dx y su manejo quirúrgico.

MATERIAL Y METODOS

Estudio retrospectivo , observacional

Definición del universo:

Todos los niños que cursaban con el Dx de DVSVD se ingresaron en este estudio en un periodo de 10 años.

Tamaño de la muestra:

Se incluirán todos los registros donde se corrobore el Dx de DVSVD que se hayan ingresado en el periodo comprendido de enero de 1994 a diciembre del 2003 y que reunían criterios de inclusión para el estudio.

Criterios de inclusión

- Paciente de 1 día hasta 18 años
- Que contaran con el Dx de DVSVD, la cual se define como la emergencia de un vaso en mas del 50% y el otro vaso en su totalidad del ventrículo derecho.
- Que cursen con Dx corroborado por Ecocardiografía

Criterios de exclusión

- Paciente con dx de ventrículo único
- Pacientes con Dx heterotaxia

RESULTADOS

Durante el periodo comprendido de Enero de 1993 a Diciembre del 2003, ingresaron al Hospital infantil de México "Federico Gómez" un total de 245 pacientes diagnosticados de DVSVD de los cuales fueron excluidos 164 pacientes por presentar ya sea heterotaxia visceral o malformaciones complejas como ventrículos únicos quedando un total de 81 pacientes exclusivamente con diagnóstico de DVSVD motivo de la presente revisión. Los 81 casos que conforman nuestro estudio se dividen en dos grupos: En el grupo I se incluyen los pacientes con diagnóstico de DVSVD y concordancia atrioventricular y en el grupo II se incluyen pacientes con DVSVD y discordancia AV. En el grupo I se encontró un total de 74 casos (91.3%) y en el grupo II un total de 7 pacientes (8.6%).

En cuanto a la distribución por sexo en el grupo I, predominó el sexo masculino en un total de 53 casos (71%), con respecto al sexo femenino el cual se presentó en 21 casos (29%), en una proporción de 2.5:1. La edad promedio de presentación fue de la siguiente manera: 0 a 1 año de edad 34 pacientes (46%), de 1 a 5 años 22 pacientes (30%), de 5 a 10 años (13%), y de 10 a 15 años 8 pacientes (11%) siendo esta la edad del diagnóstico. La CIV más frecuente fue la subaortica encontrándose en 32 pacientes (43%), la subpulmonar en 25 (34%), la alejada, considerando tanto la CIV del septum de entrada como trabécula encontrándose en 9 (12%) y la doblemente relacionada en solo 8 casos (11%). La obstrucción de la CIV subaortica, se encontró en 19 pacientes (60%) y 13 pacientes se encontraron si obstrucción (40%), la obstrucción se encontró principalmente a nivel del tracto de salida ventricular derecho, mencionándose que 4 pacientes tenían obstrucción a nivel infundibular pulmonar, 3 pacientes a nivel valvular e infundibular, 2 cursaron con atresia pulmonar solamente sin afectar el infundíbulo y un paciente tenía obstrucción solamente a nivel anular pulmonar. Las obstrucciones del tracto de salida ventricular izquierdo fueron menos frecuentes encontrándose principalmente a nivel subaortico, aunque también se menciona obstrucción anular y valvular aórtica. La relación de los grandes vasos en la CIV subaortica se encontró normal en 24 de los casos (75%), siguiendo los vasos lado a lado en 3 pacientes (10%), al igual que la D-aorta (10%), siendo la menos frecuente la L-aorta en solo dos pacientes (5%), de los pacientes con CIV subaortica y vasos en posición normal 10 pacientes no tenían obstrucción, y los que tenían obstrucción era esta más frecuente a nivel valvular o infundibular pulmonar.

En cuanto al patrón coronario el más frecuente fue el normal, con dos ostium coronarios, en 21 pacientes con vasos en posición normal lo que corresponde al 63.5%, en vasos D-aorta, lado a lado y L-aorta también se encontró que el patrón coronario fue normal, solo se presentaron anomalías coronarias en 4 pacientes, siendo un paciente con ostium coronario único y vasos en L-aorta, 2 pacientes con conal atravesando el infundíbulo con vasos en posición normal y un ostium coronario único también en vasos en posición normal.

En cuanto a la CIV subpulmonar 18 pacientes (72%), no contaban con obstrucción a ningún nivel, el resto de los pacientes cursaban con obstrucción principalmente a nivel aórtico de los cuales eran 4, siendo las obstrucciones desde subvalvular leve hasta presencia de anular aórtico y solamente 2 a nivel infundibular pulmonar correspondiente al 8%, solamente un caso presentó obstrucción pulmonar leve. La posición de los grandes vasos en este tipo de CIV fue la siguiente: D-aorta 20 pacientes (80%), vasos lado a lado 2 (8%), L-aorta 1(4%) y vasos en posición normal 1 (8%). Se encontraron que los pacientes con D-Aorta en su mayoría no tenían obstrucción siendo esto 14 pacientes correspondiendo a un 70%, la obstrucción se encontró a nivel subaortico en forma leve, a nivel valvular e infundibular leve. Tanto en vasos Lado a Lado y L-aorta no se encontró obstrucción a ningún nivel, y en los vasos en posición normal solamente se encontró un caso con obstrucción siendo este a nivel anular aórtico, el patrón

coronario en estos pacientes fue normal en un 90%, siendo las anomalías coronarias la presencia de 2 ostium coronarios posteriores pero juntos, ostium coronario único y una coronaria con origen anómalo de la arteria pulmonar (esta última se descarto en el evento quirúrgico).

En la CIV doblemente relacionada, se encontró que 5 casos presentaron obstrucción (62%), siendo todos a nivel pulmonar, solamente 3 (38%) pacientes no contaban con ninguna obstrucción, la forma más frecuente de presentación en cuanto a la posición de los grandes vasos fue la siguiente: la más frecuente fue la L-aorta en 3 casos, y vasos lado a lado en 3, la posición normal solo se encontró en un solo caso y la D-aorta en un caso. El patrón coronario es este tipo de CIV fue normalmente en los 8 caso (100%)

En cuanto a la forma alejada, que se presentaron en 9 casos (12%), se encontró que la forma de obstrucción era igual tanto a nivel pulmonar como aórtico, encontrándose la obstrucción localizada a nivel pulmonar en infundíbulo y 2 casos de atresia pulmonar, en cuanto a la obstrucción aortica solamente se encontró a nivel subaortico, 4 pacientes no contaban con obstrucción. En cuanto a la posición de los grandes vasos, se encontró que la forma más frecuente fue los vasos lado a lado en 4 casos (45%), D-aorta en 2 (22%), posición normal en 2 (22%) y solamente uno tenía L-aorta (11%). El patrón coronario que se encontró fue normal en todos los pacientes.

En cuanto al Grupo II se encontraron 7 casos (8.6%), de los cuales 1 fue del sexo femenino y 6 del sexo masculino, el rango de edad fue el siguiente: de 0 a 1 año un caso, de 1 a 5 años 4 casos, de 5 a 10 años un caso y a 15 años un solo caso. La CIV mas frecuente encontrada en este grupo fue la alejada en 3 casos, seguida por la CIV subpulmonar en 2 y la subaortica y doblemente relacionada se reportaron un solo caso de cada una. La posición de los grandes vasos fue D-aorta en 4 casos (57%) y 3 casos con L-aorta (43%), encontrando que la obstrucción fue solamente a nivel pulmonar, reportándose atresia pulmonar en 3 casos (43%), infundibular en 2 (29%) y valvular pulmonar en 1 caso (14%), solo se reporta un caso sin obstrucción.

Las malformaciones asociadas que con mas frecuencia se encontraron en todos los casos en general, fueron arco aórtico derecho en 10 casos, encontrando que la CIV mas frecuente fue la subaortica en 5 casos. CIA en 6 casos de los cuales 3 tenían CIV subaortica. Persistencia de conducto arterioso en 13 pacientes, encontrándose con mayor frecuencia en los casos con CIV subaortica en 6 casos. La CoAo se reporto en 13 casos encontrándose asociada mas frecuentemente a DVSVD con CIV subpulmonar en 9 casos. La presencia de hipoplasia del istmo aórtico, se reporto en 12 casos, encontrándose mas frecuentemente cuando la CIV era subpulmonar reportándose en 7 casos. Encontrando solo un caso de interrupción de arco aórtico tipo C con CIV subpulmonar. La mayoría de estos pacientes tenían como dato adjunto estenosis a nivel subvalvular aórtico. Se encontraron dos casos de Pentalogía de Cantrell los cuales tenían CIV subaortica y la CIV alejada respectivamente. La presencia de arritmias cardiacas uno con discordancia A-V y otro paciente con L-aorta, ambas con CIV subaortica.

Se realizó cirugía en 65 pacientes (80%), siendo la mayoría manejos paliativos como la realización de fistula sistémico pulmonar B-T en 17 (20%) y la realización de cerclaje pulmonar en 30 (37%), los 16 pacientes restantes no se le realizó ningún tipo de procedimiento, ya sea por que se perdieron en la consulta, por fallecimiento o por secuelas como HAP. Se realizaron también 8 coartectomias junto con la realización de cerclaje pulmonar en 8 pacientes. La corrección total se llevo en 20 pacientes, teniendo 15 pacientes cirugías paliativas previas, las cirugías correctivas que mas se realizaron fueron: Glenn 1, Jatene 5, Tubo de Rastelli 1, Senning 1, Damus 1 y cierre de CIV solamente en 13 pacientes. De los 65 pacientes a los que se le realizó cirugía fallecieron 19 (29%), encontrando que post-Jatene fueron 3, Senning 1, Damus 1, coartectomias 5 y postbandaje y cerclaje 9. De los 46 pacientes post-operados (67%), que se les realizó intervención quirúrgica se encuentran en seguimiento en la consulta externa.

En DVSVD con CIV subaortica 6 casos fallecieron con edades que fluctuaban entre 0 a 1 años; en estos pacientes la relación de los vasos era normal. En la DVSVD con CIV subpulmonar 7 casos fallecieron con rangos de edad de 0 a 1 año, en DVSVD con CIV alejada fallecieron 2 casos con rango de edad de 0 a 1 año en un caso y de 5 a 10 años otro caso y finalmente en DVSVD con CIV doblemente relacionada hubo dos defunciones en los rangos de edad de 0 a 1 año en un solo caso y de 5 a 10 años en otro.

DISCUSION

En nuestro estudio encontramos que los reportes en la literatura en relación a la DVSVD son semejantes a las que encontramos, refiriéndose que el tipo más frecuente de CIV es la subaortica con vasos en posición normal y sin obstrucción nivel, esto lo corroboramos en nuestra estadística ya que la CIV más frecuente encontrada fue la subaortica, con vasos en posición normal y sin obstrucción. También encontramos al igual que lo reportado que las malformaciones asociadas más frecuentes son las obstrucciones izquierdas como la CoAo, hipoplasia del istmo siendo estas asociadas a mayor frecuencia a la DVSVD con CIV subpulmonar. Llama la atención que en nuestros casos que el arco aortico derecho fue mas frecuente que lo reportado , por lo que sería conveniente en estos casos realizar estudio genético para descartar alteraciones como las microdelecciones 22q11.1 ya que este síndrome se encuentra asociado a malformaciones. La evolución quirúrgica de nuestros pacientes no ha sido muy alentadora ya que el diagnostico de los mismos se realiza en etapas tardías o las malformaciones asociadas son muy graves , descompensando a estos pacientes antes de ser sometidos a una intervención, requiriendo la mayoría de ellos manejos al inicio paliativos para mejorar las condiciones clínicas y posteriormente realizar su planteamiento de corrección total a edades mayores, siendo nuestra elección en este hospital la corrección total después de los 3 años de edad. Otro dato importante es que en la literatura se refiere la presencia de anomalías coronarias frecuentes es estas patologías , nosotros en nuestro estudio encontramos que los patrones coronarios son normales en la mayoría y solamente aquellos que cursan con una fisiología tipo Fallot son aquellos que cursan con anomalías coronarias.

Nosotros estamos de acuerdo que un estudio ecocardiográficos completo, nos ayuda a definir la anatomía de esta patología lo cual ayuda a plantear mejores estrategias quirúrgicas lo que conllevaría a una mejor sobrevida de los pacientes. Sin embargo, , dada las condiciones actuales de nuestro país, y debido a que nuestro hospital es un hospital de referencia del sector salud, es frecuente que las condiciones económicas de los familiares no permitan continuar con un seguimiento y acudan nuevamente cuando las condiciones clínicas de los pacientes son malas para un plan quirúrgico, incrementando el índice de mortalidad.

CONCLUSIONES

1.- La CIV subaortica es la más frecuente encontrada en los pacientes con DVSVD en nuestra institución, encontrando que la posición de los grandes vasos es normal y sin obstrucción

2.- El patrón coronario en nuestra serie, reporto que la mayoría era patrón coronario normal

3.- Las malformaciones asociadas más frecuentes son las obstrucciones izquierdas como coartación aortica, hipoplasia del istmo aórtico, las cuales han sido ya reportadas en la literatura y asociándose más frecuentemente a la CIV subaortica.

4.- Llama la atención el alto índice de arco aórtico derecho por lo que consideramos un estudio genético en estos pacientes para descartar Microdelecciones.

Gráfica I: Clasificación por sexo

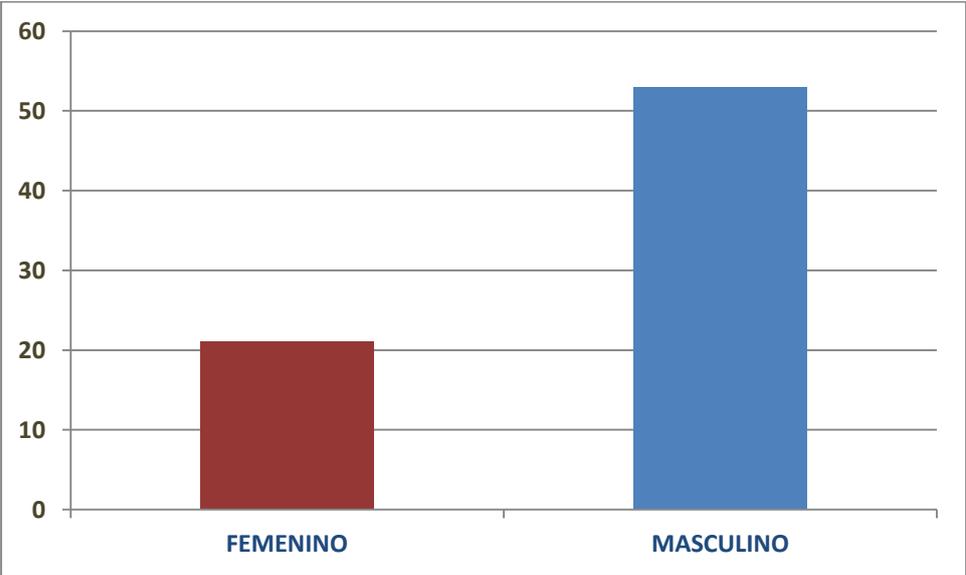


TABLA 1: Clasificación por sexo

SEXO	TOTAL
Femenino	21
Masculino	53
Gran total	74

GRAFICA 2 : Clasificación por edad

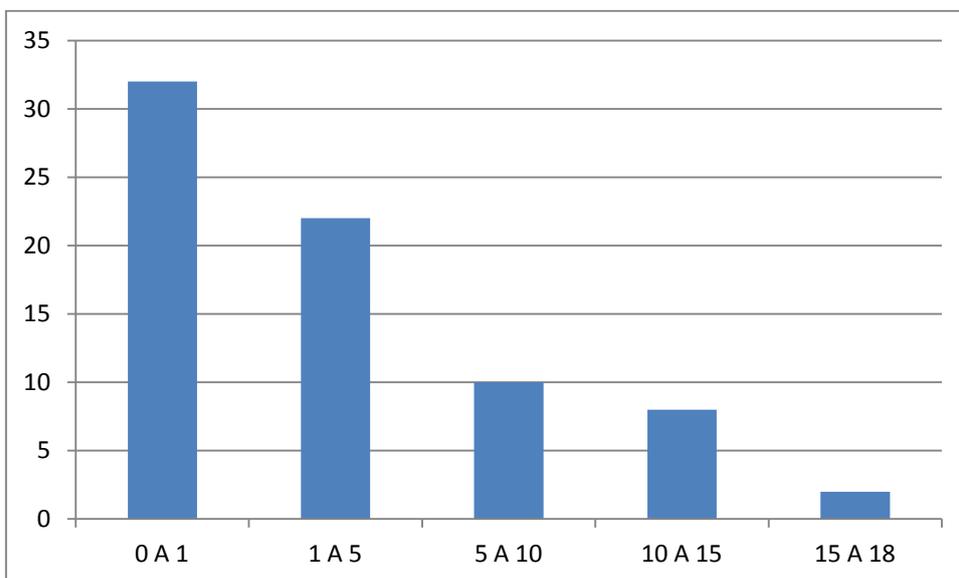


TABLA 2 : Clasificación por edad

EDAD	NUM DE PAC
0 A 1	32
1 A 5	22
5 A 10	10
10 A 15	8
15 A 18	2
Gran total	74

GRAFICA 3 : Clasificación por tipo de CIV

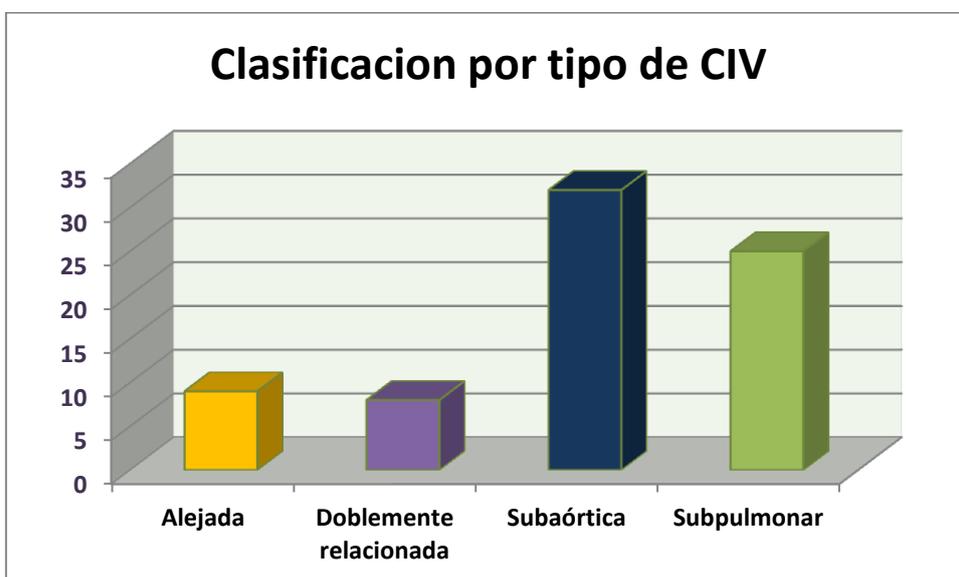


TABLA 3 : Clasificación por CIV

TIPO CIV	TOTAL
Alejada	9
Doblemente relacionada	8
Subaortica	32
Subpulmonar	25
Gran Total	74

GRAFICA 4 : CIV Alejada y Tipo de obstrucción

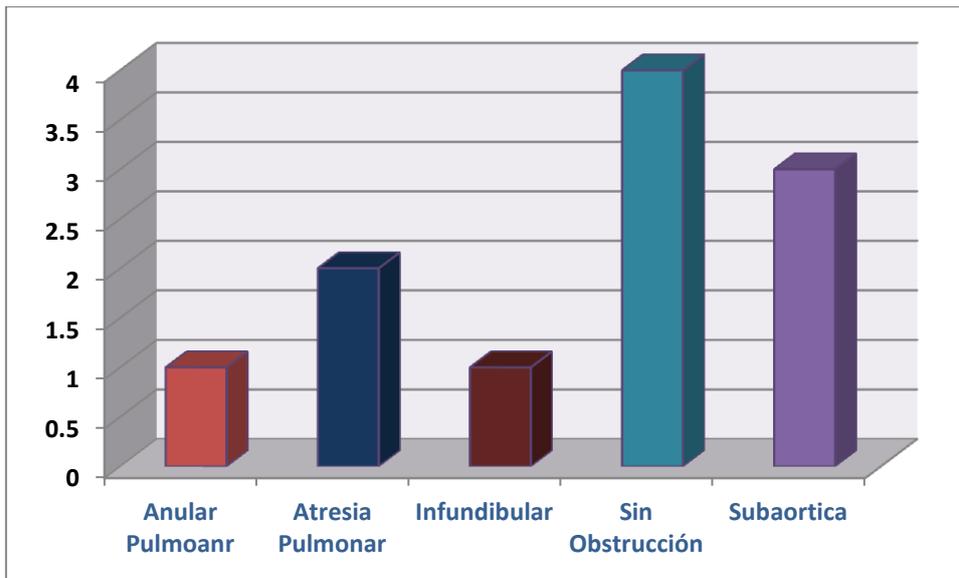
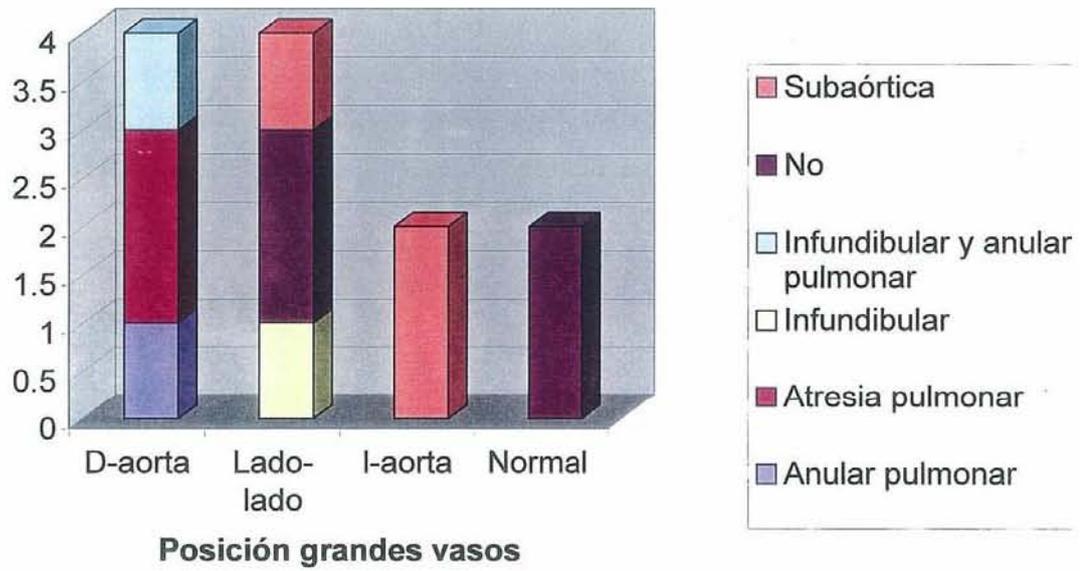


TABLA 4 : CIV Alejada y Tipo de Obstrucción

Tipo de obstrucción	Total
Anular Pulmonar	1
Atresia pulmonar	3
Infundibular	1
Sin obstrucción	1
Subaortica	3
GRAN TOTAL	9

CIV Alejada y Obstrucción



GRAFICA 6: CIV Doblemente Relacionada y Tipo de obstrucción

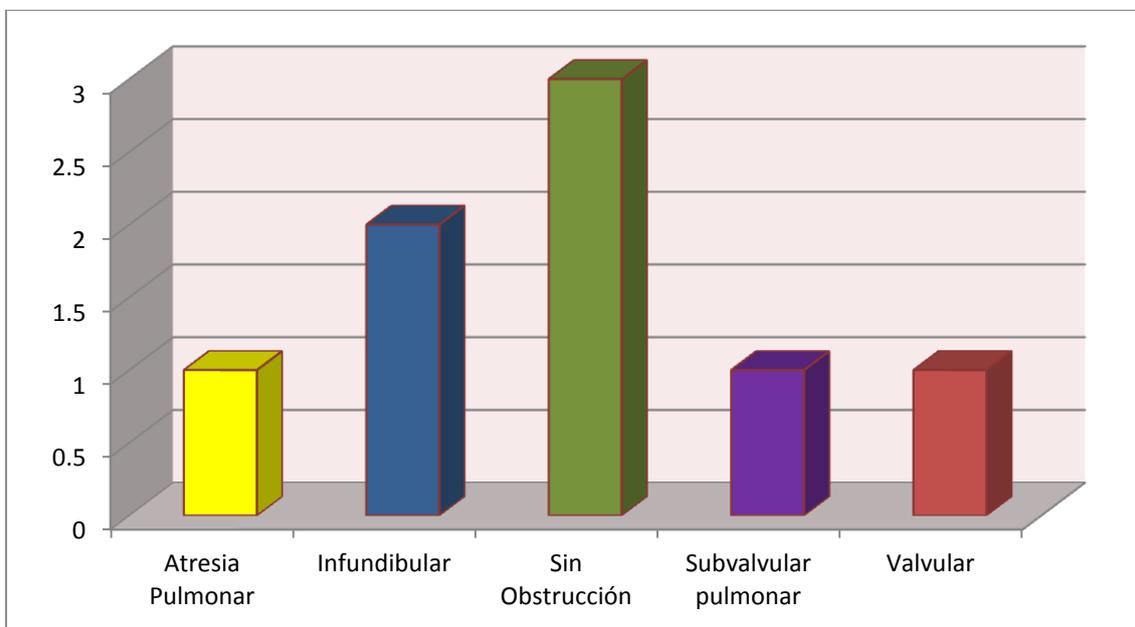
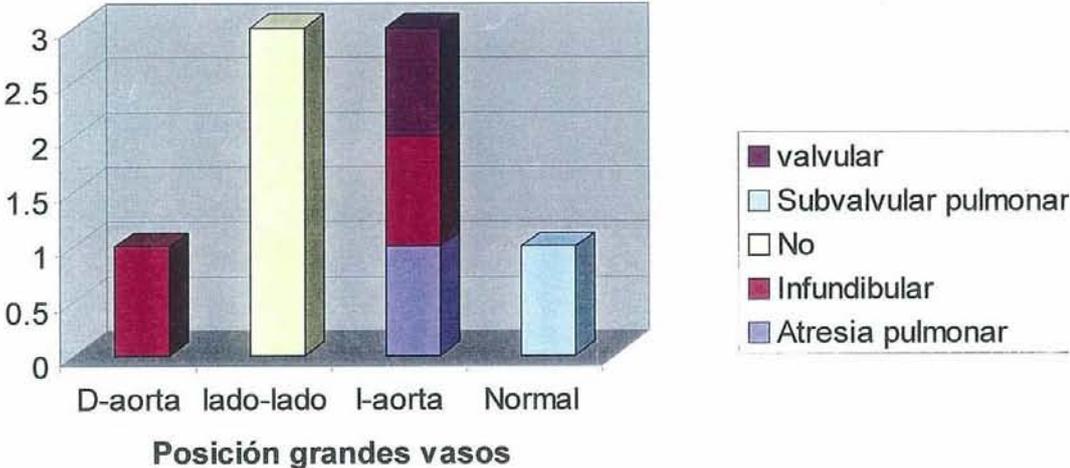


TABLA 5 : CIV doblemente Relacionada y Tipo de Obstrucción

TIPO DE OBSTRUCCION	TOTAL
ATRESIA PULMONAR	1
INFUNDIBULAR	2
SIN OBSTRUCCION	3
SUBVALVULAR PULMONAR	1
VALVULAR	1
GRAN TOTAL	8

CIV Doblemente relacionada y Obstrucción



GRAFICA 8: CIV Subaórtica y Tipo de Obstrucción

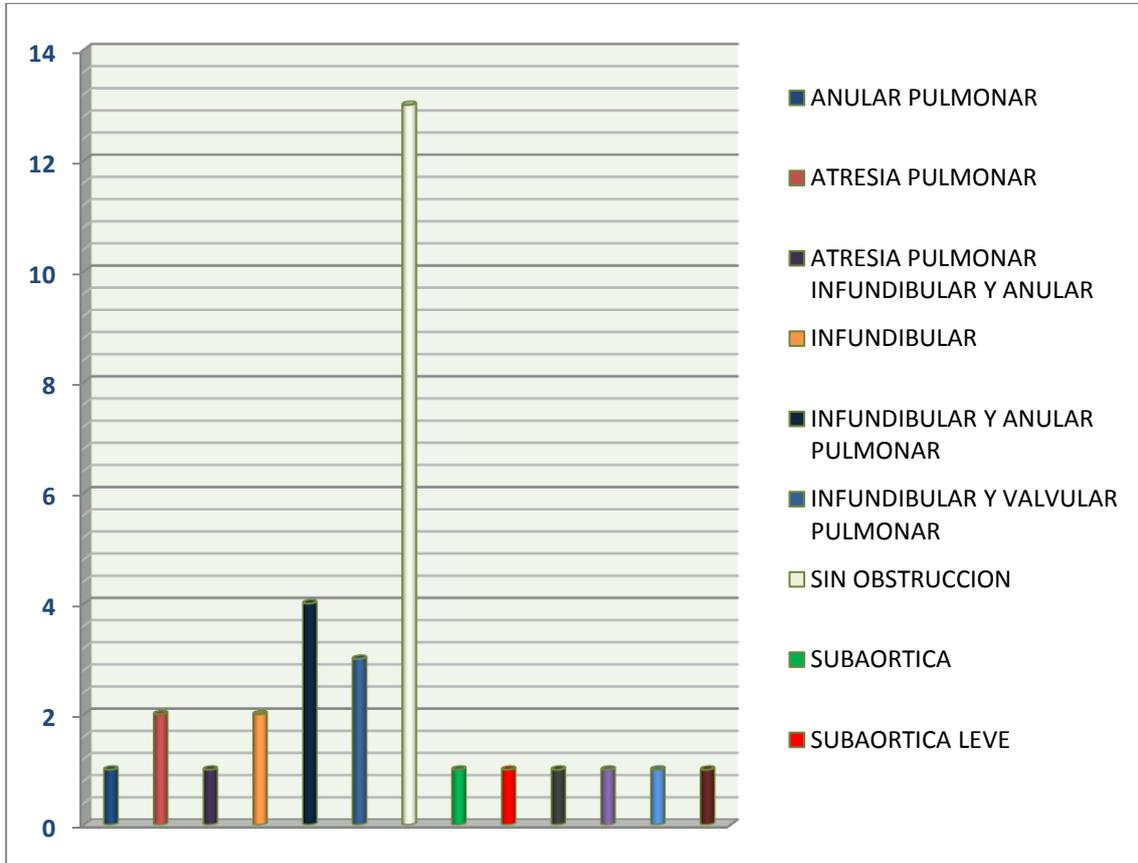
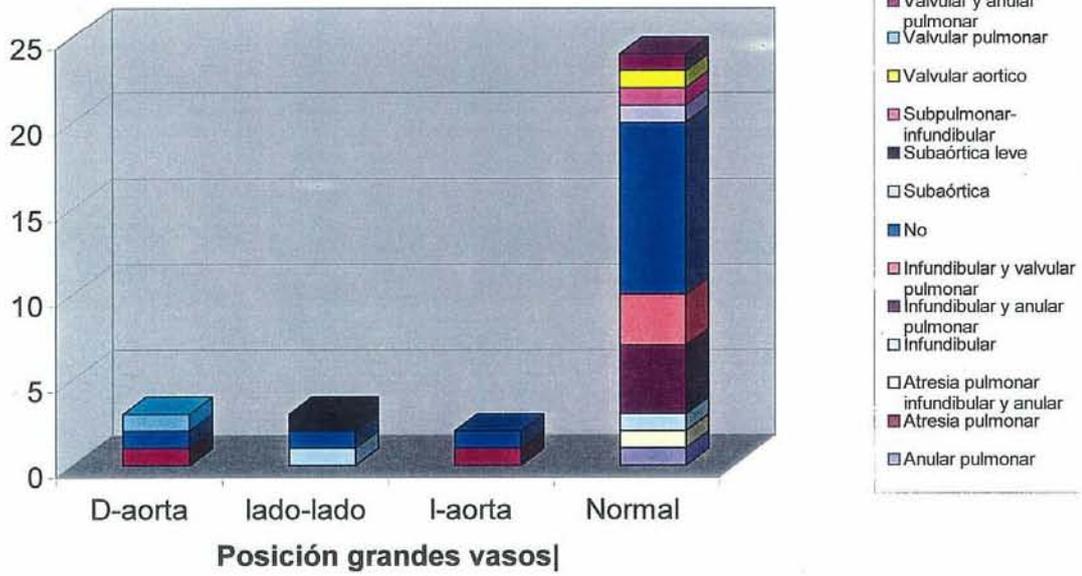


TABLA 6 : CIV Subaortica y Tipo de obstrucción

TIPO DE OBSTRUCCION	NUM DE PAC
ANULAR PULMONAR	1
ATRESIA PULMONAR	2
ATRESIA PULMONAR INFUNDIBULAR Y ANULAR	1
INFUNDIBULAR	2
INFUNDIBULAR Y ANULAR PULMONAR	4
INFUNDIBULAR Y VALVULAR PULMONAR	3
SIN OBSTRUCCION	13
SUBAORTICA	1
SUBAORTICA LEVE	1
SUBPULMONAR-INFUNDIBULAR	1
VALVULAR AORTICO	1
VALVULAR PULMONAR	1
VALVULAR Y ANULAR PULMONAR	1

CIV Subaórtica y Obstrucción



GRAFICA 10 : CIV Subpulmonar y Tipo de Obstrucción

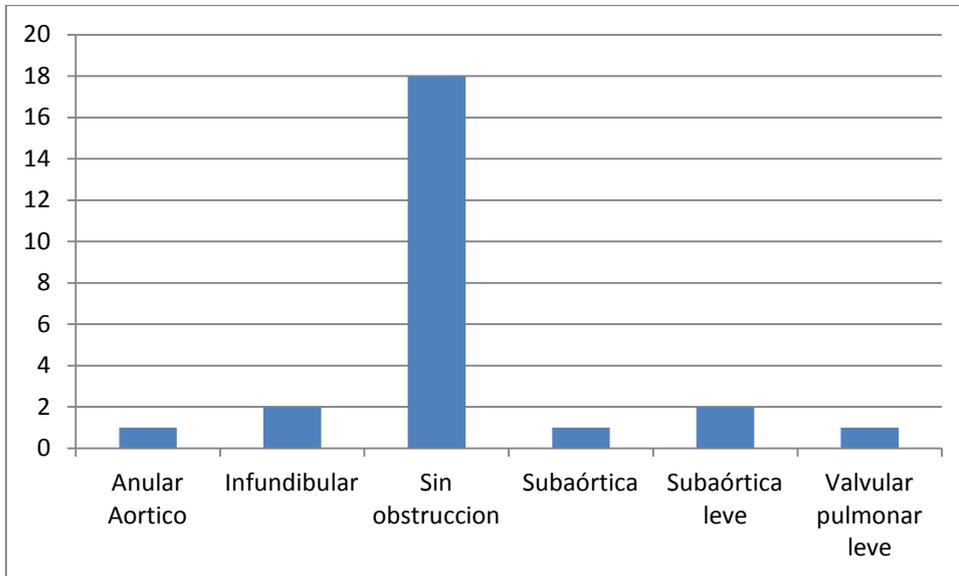
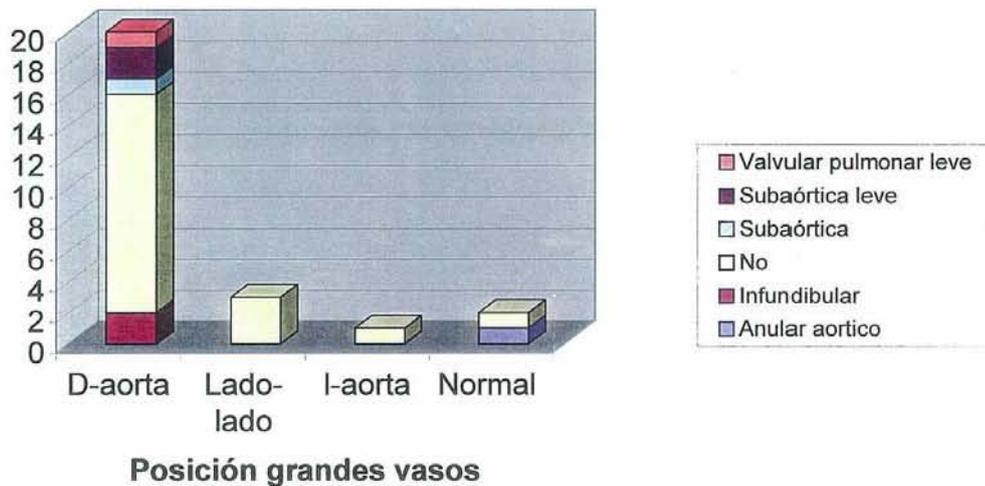


TABLA 7: CIV Subpulmonar y Tipo de Obstrucción

CIV SUBPULMONAR	NUM. DE PACIENTES
Anular aórtico	1
Infundibular	3
Sin obstrucción	1
Subaórtica	1
Subaórtica leve	3
Valvular pulmonar	2
GRAN TOTAL	25

CIV Subpulmonar y Obstrucción



GRAFICA 12 : DVSVD con Discordancia AV por sexo

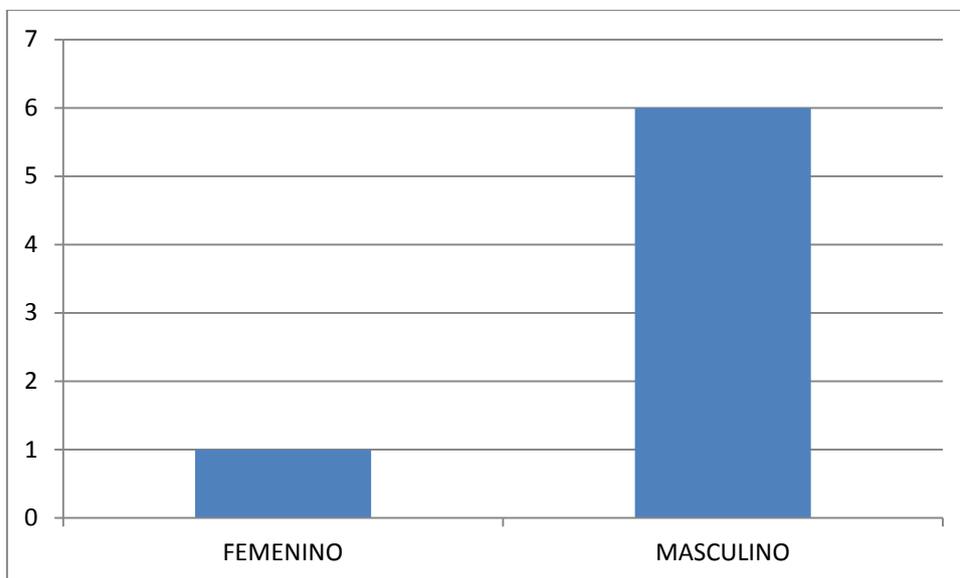


TABLA 8 : DVSVD con Discordancia AV por sexo

SEXO	NUM DE PAC
FEMENINO	1
MASCULINO	6
GRAN TOTAL	7

GRAFICO 13: Rango de Edad en DVSVD con Discordancia VA

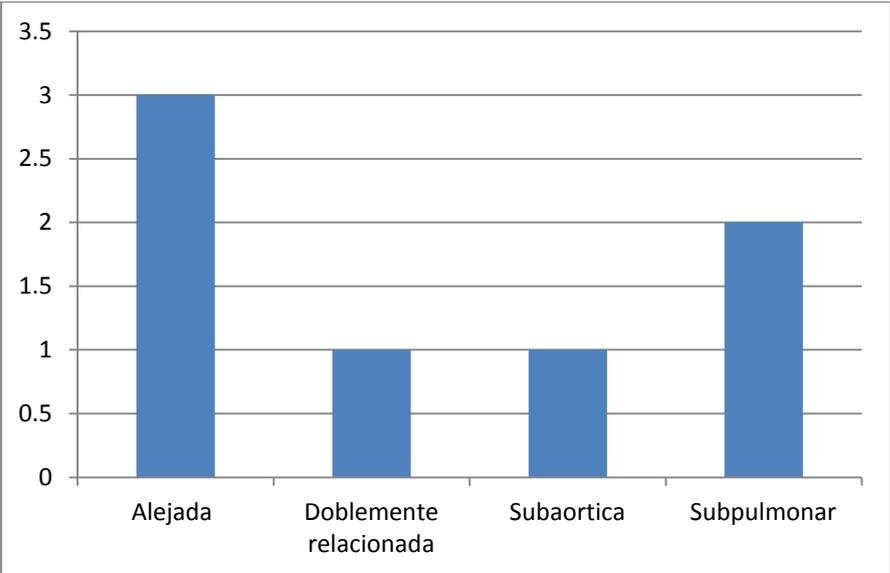


TABLA 9: Rango de Edad en DVSVD con Discordancia AV

EDAD	NUM DE PAC
0 A 1	1
1 A 5	4
5 A 10	1
10 A 15	1
Total general	7

GRAFICO 15 : CIV en DVSVD con Discordancia AV

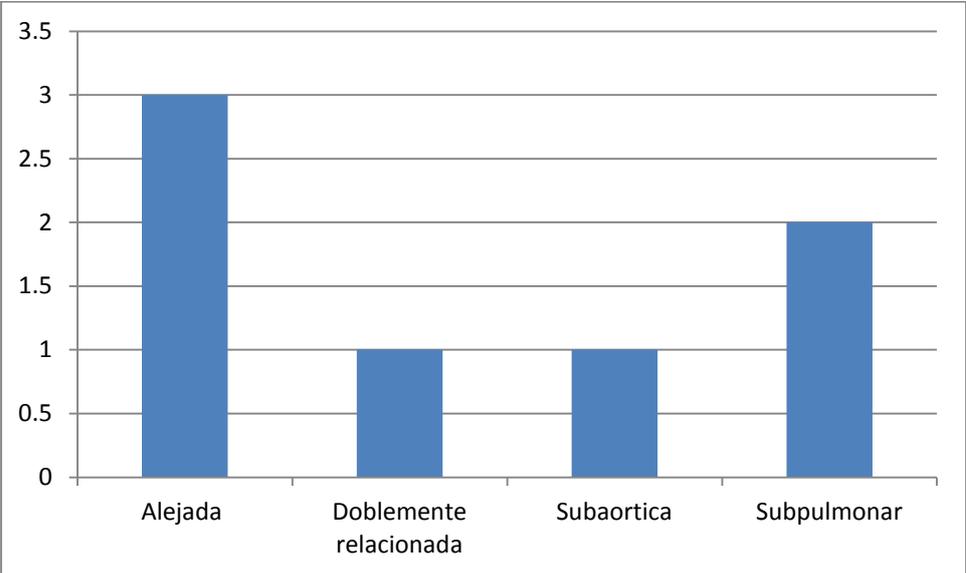


TABLA 10: CIV en DVSVD con Discordancia AV

CIV	NUM DE PAC
Alejada	3
Doblemente relacionada	1
Subaortica	1
Subpulmonar	2
Total general	7

REFERENCIAS:

- 1.- Maurice Lev,MD A CONCEPT OF DOUBLE-OUTLET RIGHT VENTRICLE. The journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 1972; 64-2: 127-279.
- 2.- John W. Kirklin, MD. CURRENTS RISKS AND PROTOCOLS FOR OPERATIONS FOR DOUBLE-OUTLET RIGHT VENTRICLES. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 1986,92.913-930
- 3.- Neufeld HN. ORIGEN OF BOTH GREAT VESSELS FROM THE RIGHT VENTRICLE WITH PULMONARY STENOSIS. Circulation 1961,23: 603-612
- 4.-Patrick DL.,McGoon DC. AN OPERATION FOR DOUBLE-OUTLET RIGHT VENTRICLE WITH TRANSPOSITION OF GREAT ARTERIES. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 1968;9-537-542
- 5.- Garson. THE SCIENCE AND PRACTICE OF PEDIATRIC CARDIOLOGY. Vol.2, Cap65, pags 1505-1523
- 6.- De la Cruz MV, Sánchez-Gómez C, Arteaga M . EXPERIMENTAL STUDY OF THE DEVELOPMENT OF THE TRUNCUS AND THE CONUS IN THE THE CHICK EMBRYON. J Anat 1997;23:651:686
- 7.- De la Cruz MV. THE DEVELOPMENTAL COMPONENTS OF THE VENTRICLE: THEIR SIGNIFICANCE IN CONGENITAL CARDIAC MALFORMATIONS. Cardiology Young 1991; 1:123-128
- 8.- Freedom RM. DOUBLE-OUTLET RIGHT VENTRICLE: PATHOLOGY AND ANGIOCARDIOGRAPHY. Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery 2000;3:3-9

