



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA



DIVISIÓN DE CIENCIAS DE LA SALUD

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL DE PEDIATRÍA “DR. SILVESTRE FRENK FREUND”
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

INCIDENCIA DE ISOMERISMOS CARDIACOS EN LA UNIDAD DE CUIDADOS
INTENSIVOS NEONATALES DEL HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO
NACIONAL SIGLO XXI EN EL PERIODO COMPRENDIDO 2018-2022

PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA

DRA. MARIANNE GONZALEZ ESTEVEZ

Residente de Cardiología Pediátrica de primer año en la UMAE Hospital de
Pediatria “Dr. Silvestre Frenk Freud” Centro Médico Nacional Siglo XXI.

TUTOR

Dr. Charles Cesar Lazo Cardenas

Cardiólogo Pediatra. Hemodinamista

Profesor titular de la subespecialidad en Cardiología Pediátrica UMAE.
Hospital de Pediatria “Dr. Silvestre Frenk Freud” Centro Médico Nacional
Siglo XXI.



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.

Tabla de contenido

RESUMEN	3
ANTECEDENTES	4
MARCO EPIDEMIOLOGICO	4
SÍNDROME DE HETEROTAXIA	5
ISOMERISMOS	6
LEVOISOMERISMO	7
DEXTROISOMERISMO	7
INCIDENCIA Y ETIOLOGÍA DE ISOMERISMOS	8
EMBRIOLOGÍA	8
MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN ISOMERISMOS	9
ANOMALÍAS CARDIACAS ASOCIADAS AL DEXTROISOMERISMO	9
ANOMALÍAS CARDIACAS ASOCIADAS AL LEVOISOMERISMO	10
ANOMALÍAS EXTRACARDÍACAS Y PROBLEMAS ASOCIADOS	10
ELECTROCARDIOGRAMA Y LAS ANOMALÍAS DEL RITMO CARDÍACO.	13
RADIOGRAFÍA DE TÓRAX:	13
ECOCARDIOGRAFÍA:	13
CATETERISMO CARDÍACO:	14
TRATAMIENTO	14
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	15
INCIDENCIA DE ISOMERISMOS	15
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	16
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	16
HIPÓTESIS	16
JUSTIFICACIÓN	16
OBJETIVOS GENERALES	17
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	17
MATERIAL Y MÉTODOS	17
CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA	18
CRITERIOS DE INCLUSIÓN:	18
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	18
TAMAÑO DE MUESTRA	18
DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO	18
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	19
RECURSOS Y FINANCIAMIENTO	19
DEFINICION Y OPERACIONALIZACION DE VARIABLES	20
ASPECTOS ÉTICOS	24
RESULTADOS	26
DISCUSIÓN	42
CONCLUSIONES:	45
BIBLIOGRAFÍA:	46

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La cardiopatía congénita (CC) constituyen defectos estructurales y/o funcionales del corazón y los grandes vasos, secundario de un error en la embriogénesis de dichas estructuras. Los isomerismos se presentan en el 4% de los niños con malformaciones cardíacas y en el 30% de los nacidos con posición cardíaca anómala. La sobrevida de los nacidos con isomerismo se estima en 64% a 5 años, 57% a 10 años y 53% a 15 años. El síndrome de heterotaxia es un trastorno multiorgánico poco común caracterizado por defectos cardíacos congénitos y una disposición anormal de los órganos internos del tórax y el abdomen. Se divide en 2 formas: isomería de la aurícula derecha, que se asocia a peor pronóstico en comparación con la segunda forma: isomería de la aurícula izquierda. La heterotaxia con isomería auricular derecha se asocia en más del 50% de los casos con asplenia primaria y se considera la forma más frecuente.

OBJETIVOS: Describir la incidencia de isomerismos que ingresan a la unidad de cuidados intensivos neonatales del hospital pediátrico Centro Médico Nacional Siglo XXI en un periodo de 2018 a Junio 2022.

MATERIAL Y MÉTODOS: En este estudio se incluirán a los neonatos ingresados a la Unidad de cuidados neonatales con diagnóstico cardiovascular de isomerismo en el servicio de Cardiología Pediátrica en el periodo comprendido 2018 a Junio 2022. Será un estudio descriptivo, observacional, retrospectivo. Se realizará un análisis descriptivo del total de la población con frecuencias y promedios. Se realizará con el programa Excel y los resultados se presentarán mediante tablas y gráficas.

RESULTADOS: Dentro de las cardiopatías congénitas asociadas más frecuentes encontradas en los dextroisomerismos fueron el canal auriculo ventricular en 73.6%, la conexión anómala total de venas pulmonares 63.1%, la atresia pulmonar en 42.1%, coincidiendo con lo reportado en la literatura. En los levoisomerismos se encontró en el 100% aurícula común y la doble vía de salida de ventrículo derecho, así como la ausencia de vena cava inferior.

CONCLUSIÓN: Es importante realizar un diagnóstico anatómico completo de todas las malformaciones cardíacas en los pacientes con cardiopatías complejas; ya que esto les permitirá una intervención temprana, teniendo como consecuencia una sobrevida mayor y poder brindar un mejor pronóstico de vida.

ANTECEDENTES

La cardiopatía congénita (CC) constituyen defectos estructurales y/o funcionales del corazón y los grandes vasos, secundario de un error en la embriogénesis de dichas estructuras, sobre todo en el periodo que comprende entre la tercera y décima semanas de gestación. 1

MARCO EPIDEMIOLOGICO

Según la Asociación Estadounidense del corazón, estima que aproximadamente 35,000 bebés nacen cada año con algún tipo de malformación cardíaca. La CC es responsable de más muertes en el primer año de vida que cualquier otro defecto de nacimiento, reportándose entre las diez primeras causas de mortalidad infantil en 22 de 28 países de América Latina, ocupando los primeros cinco lugares entre las causas de defunción en los menores de un año. 1

La prevalencia reportada de CC en el mundo se menciona que en Nueva Inglaterra es de 2.1 por cada 1000 recién nacidos vivos, Estados Unidos, Toronto y Canadá de 2.17, de 8.6 en España, 10.6 en Japón y 12.3 en Italia. En México se desconoce la prevalencia de las cardiopatías congénitas. En un estudio realizado en Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, se reportó que la persistencia del conducto arterioso representaba el 20% de las CC, 16.8% comunicación interatrial, 11% comunicación interventricular, tetralogía de Fallot y atresia pulmonar con comunicación interventricular 9.3%, coartación aórtica y estenosis pulmonar el 3.6% y la conexión anómala total de venas pulmonares 3%.

2

La etiología todavía no es clara; entre las principales causas se encuentran: genética, factores ambientales y multifactorial, en la que se asociaría factores genéticos y ambientales. Dentro de las causas genéticas se encuentran las cromosomopatías, defectos genéticos y moleculares específicos. Se han identificado mutaciones de un solo gen en malformaciones cardíacas aisladas, como la estenosis aórtica supra-avalvular y la coartación aórtica o asociadas a

síndromes malformativos como: Alagille, Marfan, Noonan o Holt Oram, síndromes de microdeleciones cromosómicas han sido implicadas en las malformaciones cardiacas, como en el síndrome de DiGeorge o síndrome de Williams-Beuren. 3

Dentro de las causas ambientales responsables de malformaciones cardiacas se han detectado enfermedades maternas como diabetes pregestacional, fenilcetonuria, lupus eritematoso y la infección por VIH; otra causa ambiental es la exposición materna a drogas y exposición a tóxicos como disolventes orgánicos, lacas, pinturas, herbicidas, pesticidas y productos de cloración. 3

En México según datos obtenidos del Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI), las malformaciones cardiacas representaron en 2015 la segunda causa de muerte en <1 año y dentro de las primeras 3 causas en los siguientes 15 años de vida. 4

Dentro de las CC acianógenas de flujo pulmonar incrementado son las más frecuentes y de menor severidad destacando los defectos del tabique ventricular y atrial (CIV, CIA) y persistencia de conducto arterioso; por otra parte, las CC cianógenas son las de mayor complejidad, siendo las más frecuentes Transposición de Grandes Arterias y Tetralogía de Fallot. La cardiopatía más asociada a mortalidad fue la PCA y la zona centro del país (metropolitana) la que presentó mayor número de muertes.4

SÍNDROME DE HETEROTAXIA

La palabra heterotaxia deriva del griego heteros = diferente y taxis= configuración. Describe la configuración anormal en el eje derecho-izquierdo de los órganos torácicos y abdominales, que se desarrollan como imagen en espejo o “isómeros” de la configuración usual. Los isomerismos se presentan en el 4% de los niños con malformaciones cardíacas y en el 30% de los nacidos con posición cardíaca anómala. La sobrevivencia de los nacidos con isomerismo se estima en 64% a 5 años, 57% a 10 años y 53% a 15 años. 5

Existen tres posibles configuraciones de las vísceras toracoabdominales: situs solitus o habitual de los órganos, situs inversus o imagen en espejo al situs solitus y situs ambiguo, que puede considerarse una combinación de los 2 anteriores, y se ha subdividido a su vez en isomerismo derecho e izquierdo. 5

Es un trastorno multiorgánico poco común caracterizado por defectos cardíacos congénitos y una disposición anormal de los órganos internos del tórax y el abdomen. Se divide en 2 formas: isomería de la aurícula derecha, que se asocia a peor pronóstico en comparación con la segunda forma: isomería de la aurícula izquierda. La heterotaxia con isomería auricular derecha se asocia en más del 50% de los casos con asplenia primaria y se considera la forma más frecuente, ocurriendo aproximadamente en 1 de cada 10.000 a 40.000 nacimientos. La isomería de la aurícula izquierda se asocia con mayor frecuencia a la poliesplenia. 6

ISOMERISMOS

En el cuerpo normal, los órganos internos están dispuestos en diferentes patrones en los lados izquierdo y derecho; si los órganos tienen una asimetría tanto torácicos como abdominales quiere decir que es una situación habitual o normal, por lo que, el síndrome de heterotaxia visceral va a incluir a aquellos pacientes con simetría de algunos de los órganos torácicos, abdominales y atriales dentro del corazón. En estos pacientes se espera que las cardiopatías sean complejas. Se pueden clasificar en los subconjuntos de síndrome de asplenia y síndrome de poliesplenia, o heterotaxia con isomería del atrio derecho y heterotaxia con isomería de los apéndices de la aurícula izquierda. 7

Isomerismo se deriva del griego: iso-que significa igual y meros-que significa parte. Este término al referirse en malformaciones congénitas cardíacas, se refiere a la situación en la que se encuentran estructuras morfológicamente correctas o

estructuras morfológicamente izquierdas en ambos lados del cuerpo en el mismo individuo. Por lo que son imágenes simétricas de espejo el uno del otro. 7

LEVOISOMERISMO

Los pacientes con isomerismo izquierdo es más común en mujeres, con una relación de 2:1; con frecuencia se relacionan con pulmones bilobulados bilaterales, cada uno con un bronquio largo, múltiples bazos 96% (poliesplenía) y duplicación de vena cava superior. En muchos de estos casos, los pacientes tienen venas pulmonares que se conectan a ambas cámaras auriculares como si ambas aurículas morfológicamente fueran aurículas izquierdas. El hallazgo más característico reportado es la interrupción de la vena cava inferior en 70% con continuación a través de los ácigos o hemiácigos, que son de localización posterior a la aorta. El estómago se encuentra al lado contrario de la aorta y existe malrotación intestinal en el 85% de los casos. 5-7

DEXTROISOMERISMO

Los pacientes con aurículas derechas isoméricas se ha reportado en hombres, con una relación de 2:1; con frecuencia tienen pulmones trilobulados bilaterales, cada uno con un bronquio corto y ausencia del bazo (asplenia). 7 Las características anatómicas del dextroisomerismo son presencia de situs abdominal ambiguo, cardiopatías complejas, defectos auriculoventriculares (AV) con conexiones tipo ventrículo único y anomalías del bazo. El retorno venoso pulmonar es anormal, ya que lo normal es que las venas pulmonares drenan independientemente en la aurícula ubicada a la izquierda. El hígado es de localización central con patrón ambiguo de bifurcación de la vena porta y el estómago se puede localizar a la derecha o izquierda. La aorta y la vena cava inferior se localizan al mismo lado, siendo la cava de localización anterolateral a la aorta. Puede existir duplicación de la vena cava superior y malrotación intestinal en el 95% de los casos. 5

El pronóstico sigue siendo incierto y poco satisfactorio debido a que el síndrome se asocia con una combinación de problemas cardíacos complejos. Las manifestaciones clínicas generalmente se presentan en la etapa neonatal con presencia de cianosis e insuficiencia cardíaca. 8

Situs ambiguo se define como una anomalía en la cual existen componentes de situs solitus y situs inversus, por lo que se puede presentar órganos torácicos y abdominales no están claramente lateralizados, por lo que no tienen arreglos normales o especulares. Siendo llamado situs ambiguo a la inconsistencia entre la disposición de los apéndices auriculares y otros órganos. 9

INCIDENCIA Y ETIOLOGÍA DE ISOMERISMOS

No se tienen datos acerca de la incidencia de isomería debido a la subestimación debido a que algunos casos no son diagnosticados. En Asia se reporta una prevalencia de síndrome de heterotaxia en el 32%. Cabe mencionar que no se tiene claro el desarrollo de lateralización e isomerismos. La evidencia de estudios sugiere heterogeneidad causal. Se sabe que las anomalías cromosómicas rara vez se asocian con heterotaxia visceral. 7 Por lo que hacen falta más estudios acerca de las posibles etiologías de esta anomalía. La mortalidad a un año es > 85% para pacientes con asplenia y > 50% para pacientes con poliesplenia.

EMBRIOLOGÍA

Al término de la tercera semana, durante el periodo de diferenciación de las células cardíacas y a partir del nódulo de Hensen se lleva a cabo el desarrollo y lateralización de las estructuras derechas e izquierdas, los pacientes con isomorfismo existen patrones de expresión génica, principalmente involucrando a los genes Nodal y Pitx2, otros como NKX2-5, CRELD1, LEFTY2, ZIC3 y CRIPTC; que se asocian a la codificación de los componentes de la vía del factor de crecimiento transformante beta (TGF- β), que al verse alterada determina una de las dos entidades: dextromorfismo o levomorfismo. 10

MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN ISOMERISMOS

Los datos clínicos que pueden ayudar al diagnóstico en los isomerismos derechos son la presencia de cianosis siendo la manifestación más común, ocasionalmente los recién nacidos y lactantes con isomería derecha presentan dificultad respiratoria severa y cianosis como resultado de una conexión venosa pulmonar anómala obstruida. Otro dato que pudiera orientar el diagnóstico es la presencia de un soplo, el cual se origina en el tracto de salida pulmonar cuando la estenosis pulmonar es leve y la cianosis no se ha reconocido. Es cuando al realizar la exploración física detallada del paciente se puede detectar la presencia de una disposición anormal de los órganos, como vértice cardíaco del lado derecho o hígado en la línea media. 7

En contraste aquellos pacientes con isomerismo izquierdo la clínica presentada puede ser más leve, siendo inespecífica y refleja las lesiones asociadas con la isomería izquierda como por ejemplo asociación con vena cava inferior interrumpida y sin otras anomalías cardíacas o vasculares. Por lo que es posible que estos pacientes no sean diagnosticados con isomería a menos que las anomalías extracardiacas, sean de gran importancia presentándose con atresia biliar o la mal rotación intestinal, llamen la atención sobre la disposición anormal de los órganos abdominales. 7

ANOMALÍAS CARDIACAS ASOCIADAS AL DEXTROISOMERISMO

En el dextroisomerismo, la principal la morfología derecha de los apéndices auriculares, vena cava superior bilateral 46- 71%, es frecuente la conexión anómala total de las venas pulmonares, conexiones auriculoventriculares pueden ser univentriculares o biventriculares, en casi la misma proporción 54 vs. 46%, sin embargo, existen reportes en donde el predominio de válvulas auriculoventriculares comunes es en el 92% de los casos, las conexiones ventrículo arteriales se ha reportado discordantes hasta en el 62% de los pacientes. 10 En el estudio realizado por Frescura et cols, se reportó la unión AV

en el 49%, la atresia pulmonar en 40% y doble vía de salida de ventrículo derecho estuvieron presentes en el 47% de los casos.

ANOMALÍAS CARDIACAS ASOCIADAS AL LEVOISOMERISMO

La ausencia de un atrio morfológicamente derecho, tiene como consecuencia que la vena cava inferior no puede conectarse con el plano atrial y llega al corazón a través de la vena cava superior vía vena ácigos. En cuanto a las venas pulmonares pueden estar conectadas al atrio común, se ha reportado la prevalencia de conexión auriculoventricular biventricular en el 65%, con válvulas AV independientes en el 70%; la conexión ventriculoarterial suele ser concordante en el 45%.¹⁰ En el estudio realizado por Frescura et cols se encontró interrupción de la vena cava inferior en el 75%, la conexión auriculoventricular biventricular en el 65% con una válvula común en el 30%, drenaje venoso pulmonar simétrico anómalo en el 65% de los corazones, la conexión ventriculoarterial fue concordante en el 45%, la atresia pulmonar en el 15%.¹⁹

ANOMALÍAS EXTRACARDÍACAS Y PROBLEMAS ASOCIADOS

Sistema digestivo

Las malformaciones gastrointestinales, principalmente se presenta malrotación intestinal, en el 40 y el 90%, estos pacientes desarrollan un cuadro de obstrucción intestinal en el primer año de vida y con un riesgo incrementado de presentar aspiración, alteraciones hidroelectrolíticas y metabólicas.¹⁰

Sistema respiratorio

La discinesia ciliar primaria la cual es una alteración intrínseca en la movilidad de las estructuras ciliares de diversos tejidos, especialmente en el epitelio respiratorio, alterando el aclaramiento de las secreciones del tracto respiratorio, con el consecuente desarrollo de dificultad respiratoria, sinusitis, bronquiectasias y neumonía secundaria a la pobre aclaración de secreciones mucociliares. Nakhle, et al, encontraron que el 42% de los pacientes con cardiopatías congénitas asociadas a isomorfismo cuentan con algún grado de disfunción ciliar.¹⁰

Se ha reportado una alta incidencia de anomalías del tracto renal, así como atresia biliar, en aquellos neonatos con presencia de vómitos persistentes sospechar de una obstrucción gastrointestinal superior debido a atresia o compresión duodenal. Además, la obstrucción intestinal tardía puede deberse a una mala rotación gastrointestinal o un vólvulo gástrico. Como previamente se comenta la ausencia de bazo debe hacer sospechar de cardiopatía congénita.

En los pacientes con isomerismo derecho se presenta asociado con asplenia en aproximadamente el 42%, en el 65% de los pacientes doble vena cava superior, 70-80% conexión anómala de venas pulmonares, 60-100% defectos del tabique interauricular siendo el ostium primum el más frecuente, estenosis o atresia pulmonar en 80%, transposición de grandes arterias corregida o no corregida en 70%, 90% presenta canal atrioventricular, defectos del septum interventricular, dextroposición 40% y levoposición 60%. Con ausencia de seno coronario en la mayoría.

En los pacientes con isomerismos izquierdo las malformaciones más frecuentes son interrupción de la vena cava inferior 75%, al existir esta interrupción del sistema venoso inferior, las venas suprahepáticas pueden también drenar directamente al atrio derecho en entre el 14 y el 17%, defectos en el septum interauricular en 30 a 60%, anormalidades en válvula o tronco pulmonar en 40 a 60%, alteraciones de venas hepáticas, la transposición de grandes arterias en <15%, la prevalencia de conexión auriculoventricular biventricular 65%, con válvulas auriculoventriculares independientes en la mayoría de los casos 70%. 10,

Tabla 1. Características del isomorfismo cardiaco

Características	Levoisomerismo	Dextroisomerismo
Apéndices auriculares	AD: apéndice auricular izquierdo AI: apéndice auricular izquierdo.	AD: apéndice auricular derecho AI: apéndice auricular derecho.
Aurículas	Aurícula común, defectos septales auriculares, mal posición del septo interauricular.	Ausencia de seno coronario.
Conexión auriculoventricular	Biventricular, 2 válvulas AV separadas o puede encontrarse válvula AV única, canal AV común, vías de conducción accesorias.	Univentricular, válvula AV única, canal AV común.
Concordancia auriculoventricular	Generalmente concordante	Posible discordancia
Ventrículos	Generalmente normal	Defectos septales ventriculares
Conexión ventriculoarterial	Generalmente normal. Posibles malformaciones: transposición de grandes arterias, doble salida del ventrículo derecho, estenosis subaórtica, estenosis subpulmonar	Estenosis subaórtica, estenosis subpulmonar, doble salida del ventrículo derecho
Concordancia ventriculoarterial	Generalmente concordante	Posible discordancia
Arteriales	Arco aórtico izquierdo, interrupción del arco aórtico, relación anómala entre aorta abdominal y vena cava inferior	Alteraciones del arco aórtico
Venosas	Anomalías venosas sistémicas: interrupción o ausencia de vena cava inferior, continuación de vena cava inferior con sistema ácigos, vena cava superior bilateral	Anomalías venosas pulmonares: drenaje venoso pulmonar anómalo parcial o total
Anomalías bronquiales	Isomorfismo bronquial izquierdo	Isomorfismo bronquial derecho
Anomalías pulmonares	2 pulmones bilobulados	2 pulmones trilobulados
Anomalías extratorácicas	Poliesplenía, malrotación intestinal, hígado invertido, atresia biliar extrahepática	Asplenía, malrotación intestinal, estómago hacia la derecha, hígado simétrico

ELECTROCARDIOGRAMA Y LAS ANOMALÍAS DEL RITMO CARDÍACO.

El sistema de conducción comienza en el nodo sino auricular, localizado en la parte superior y anterior de la aurícula derecha, por lo que en los isomerismos derechos la actividad de los ganglios sinusales será de forma bilateral, por lo que se predispone a presentar taquicardia por macroreentrada, siendo la arritmia más frecuente la taquicardia supraventricular. En cambio en los casos de isomerismo izquierdo, es común que en los pacientes se presente mayor riesgo de desarrollar arritmias, como resultado de la ausencia del nódulo sinusal, ubicado en la aurícula izquierda y bloqueo cardiaco completo, con la necesidad de colocar un marcapasos permanente. El bloqueo auriculoventricular es extremadamente raro en la isomería derecha; por el contrario, en la isomería izquierda son frecuentes diversos grados de bloqueo auriculoventricular. En general, se observa bloqueo AV completo en una décima parte de los casos con isomería izquierda. 7, 11

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX:

Dentro de los estudios complementario de gabinete, tenemos la radiografía de tórax con la cual podremos determinar el tipo de situs solitus, inversus o situs ambiguous; también determinar la morfología de los bronquios y de las estructuras abdominales.¹⁰ Si los bronquios son simétricos derechos surgirán dextroisomerismo en cambio si son de morfología izquierda sugerirá levoisomerismo.

ECOCARDIOGRAFÍA:

Constituye el principal método diagnóstico tanto en la etapa prenatal como posnatal, se ha identificado en la etapa fetal que la persistencia de la vena umbilical derecha se ha relacionado en 42% de casos con isomorfismo, predominando en el dextromorfismo con un 73%.¹⁰ La isomería derecha o

izquierda se define por la disposición de los apéndices auriculares. La isomería derecha se caracteriza por orejuelas auriculares derechas bilaterales de base ancha y forma piramidal; la isomería izquierda se identifica por orejuelas izquierdas bilaterales en forma de dedos.

La ecocardiografía sigue siendo la primera línea, la resonancia magnética cardiovascular es ahora la modalidad de imagen estándar de oro y es útil para evaluar las estructuras y funciones cardíacas y vasculares. Además, la resonancia magnética y la tomografía computarizada son útiles para el estudio de otros órganos. Se prefieren la ecocardiografía y la resonancia magnética por la ausencia de radiación ionizante.

CATETERISMO CARDIACO:

Si los estudios de gabinete previos como la angiotomografía de corazón y grandes vasos o la resonancia magnética cardíaca no están disponibles o no son concluyentes, se puede realizar un cateterismo cardíaco para definir mejor la anatomía cardíaca para la planificación quirúrgica. 12

TRATAMIENTO

La mayoría de los tratamientos que se ofrecen a los pacientes con isomerismo son de tipo paliativo, por lo que las tasas de mortalidad siguen siendo altas para los pacientes con síndrome de heterotaxia. Dentro de las anomalías con mayor riesgo asociado se encuentran: conexión venosa pulmonar anómala parcial o total, válvula auriculoventricular común incompetente y ventrículo derecho morfológico que realiza circulación sistémica.

Los pacientes con isomerismo izquierdo son los que se han reportado con malformaciones cardíacas menos graves, con anatomía adecuada y posibilidad de reparación biventricular. Por el contrario, los pacientes con isomerismo derecho la reparación biventricular no será factible, y todos los protocolos paliativos son procedimientos de estatificación hacia una reparación tipo Fontan.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Anastomosis cavo pulmonar o cirugía de Glenn se encuentra dentro de los procedimientos quirúrgicos para el funcionamiento univentricular, teniendo como finalidad que el flujo sanguíneo proveniente de la vena cava superior pase directamente hacia la circulación pulmonar y así evitar el paso hacia el ventrículo sistémico. Si existe doble sistema de venas cavas ambas pueden ser anastomosadas a cada lado de la arteria pulmonar.

INCIDENCIA DE ISOMERISMOS

No se tienen datos acerca de la incidencia de isomería debido a la subestimación debido a que algunos casos no son diagnosticados. En Asia se reporta una prevalencia de síndrome de heterotaxia del 32%. Cabe mencionar que no se tiene claro el desarrollo de lateralización e isomerismos. En un estudio realizado en el Hospital para Niños Enfermos de Toronto en un periodo de 28 años, se encontró una incidencia de isomería auricular izquierda de 0,4% de todos los niños con cardiopatía que acudían a dicha institución, también se encontraron los siguientes defectos cardíacos: ventrículo único, la coartación aórtica, el bloqueo AV congénito y anomalías extracardiacas, como la atresia biliar, se asociaron significativamente con un aumento de la mortalidad.¹³ En el Hospital de Niños de Pittsburgh se informó una incidencia de 1-2% de 1842 corazones analizados, de los cuales 1,2% corazones tenían isomería auricular izquierda, mientras que 1,9% corazones tenían isomería auricular derecha.¹⁴

La evidencia de estudios sugiere heterogeneidad causal. Se sabe que las anomalías cromosómicas rara vez se asocian con heterotaxia visceral.⁷ Por lo que hacen falta más estudios acerca de las posibles etiología de esta anomalía. La mortalidad a un año es > 85% para pacientes con asplenia y > 50% para pacientes con poliesplenia.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los isomerismos representan una alta complejidad de malformaciones con lesiones asociadas, las cuales confieren un alto índice de mortalidad a nivel mundial; hasta el momento no existe tratamiento quirúrgico correctivo, por lo que a los pacientes con isomerismo se les ofrece cirugía como medida paliativa para lograr una adecuada funcionalidad cardíaca. En la actualidad no se tienen reportados estudios acerca de la incidencia en México de los isomerismos. En el servicio de cardiología pediátrica del Hospital de Pediatría “Silvestre Frenk Freud” Centro Médico Nacional Siglo XXI en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, al ser centro de referencia se reciben pacientes provenientes de la Ciudad de México Sur, Chiapas, Guerrero, Morelos, Oaxaca, Puebla, Querétaro, Tabasco, Tlaxcala, así como Veracruz Norte y Sur; dichos pacientes con cardiopatías complejas por lo que es importante conocer la incidencia de isomerismos, para poder identificar el pronóstico de acuerdo a su diagnóstico.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la incidencia de isomerismos cardíacos de los pacientes ingresados a la Unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital Pediátrico Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo 2018-2022?

HIPÓTESIS

La incidencia de dextroisomerismo es más frecuente que los levoisomerismos en los pacientes con cardiopatías congénitas complejas.

JUSTIFICACIÓN

Las cardiopatías congénitas se han reportado entre las diez primeras causas de mortalidad infantil en los últimos años. Siendo reportados los isomerismos hasta en el 4% de las malformaciones cardíacas, con una supervivencia de 5 años en el 64%, a los 10 años 57% y a los 15 años el 53%. El pronóstico sigue siendo

incierto y poco satisfactorio debido a que el síndrome se asocia con una combinación de problemas cardíacos complejos. En el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI al ser un hospital de concentración, se reciben cardiopatías complejas por lo que es importante conocer la incidencia de isomerismos; por lo que este protocolo tiene la finalidad de describir y analizar las características clínicas de estos pacientes, así como su evolución. Por otro lado, no hay información acerca de la incidencia en México y su evolución en población pediátrica.

OBJETIVOS GENERALES

Describir la incidencia de isomerismos de los pacientes en el hospital pediátrico Centro Médico Nacional Siglo XXI en un periodo de 2018 a Junio 2022.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Describir las cardiopatías asociadas en dextroisomerismos
- Describir las cardiopatías asociadas en levoisomerismos

MATERIAL Y MÉTODOS

Lugar de realización: Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS, Servicio de Cardiología Pediátrica.

Tipo de estudio: descriptivo, observacional, retrospectivo.

Universo de trabajo: Pacientes con diagnóstico de isomerismo de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales pertenecientes al servicio de cardiología pediátrica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS.

CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Pacientes que fueron aceptados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales con diagnóstico cardiovascular de isomerismo en el periodo comprendido 2018 a junio 2022.
- Ambos géneros
- Contar con expediente clínico completo.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes que se encuentren con expediente clínico incompleto.
- Pacientes con cardiopatías complejas en los que no se demostró isomerismo.
- Pacientes que no fueron sometidos a cirugía de función univentricular

TAMAÑO DE MUESTRA

Se incluyeron todos pacientes con diagnóstico de isomerismos que cumplan con los criterios de inclusión en el periodo de 2018 a junio 2022, tratándose de una muestra no probabilística, por conveniencia.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

Se presentó el protocolo de tesis al Comité Local de Investigación del Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freud” de Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social. Posterior a la autorización se procedió a la recolección de datos.

Se analizó la cohorte de pacientes ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales en el periodo de 2018 a Junio 2022 con diagnóstico de cardiopatía congénita de los cuales se incluyó aquellos con isomerismo, se analizaran las características tanto de los pacientes con levoisomerismo como dextroisomerismo, dichos datos recolectados se pasarán a una base de Microsoft Excel V15, para su análisis y posteriormente trasladará la base de datos al programa Excel, para el análisis estadístico.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El estudio fue un análisis descriptivo, de acuerdo con la escala, utilizando medidas de tendencia central y dispersión, las cualitativas se presentaron como frecuencias simples y porcentajes, mientras que las cuantitativas con promedio o mediana, así como con desviación típica o valores mínimo y máximo, en caso de que tengan o no distribución normal, respectivamente. Se utilizó el programa excel para realización de los cálculos correspondientes y elaboración de los resultados.

RECURSOS Y FINANCIAMIENTO

- Materiales:
 - Se requirió de expedientes solicitados en el archivo clínico del CMNS XXI Pediatría, de los pacientes con diagnóstico de Isomerismo.
 - Sistema de imagenología Enterprise Imaging Xero Viewer 8.1.2
 - Sistema de visualización de expediente clínico electrónico IMSS 3.5.4 (ECE).
- Recursos Humanos:
 - Residente de segundo año de Cardiología Pediátrica, tutor de tesis y coautor de tesis.
- Factibilidad: en la unidad se cuenta con los recursos necesarios para realización de la investigación.
- Financiamiento: Los costos fueron asumidos por los investigadores del proyecto y no se requirió de financiamiento externo, ya que únicamente fue de recolección de datos.

DEFINICION Y OPERACIONALIZACION DE VARIABLES

TIPO DE VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	UNIDAD DE MEDICIÓN
Edad	El lapso de tiempo que transcurre desde el nacimiento hasta la actualidad.	Años cumplidos al momento del diagnóstico.	Cuantitativa Continua	Días Meses
Género	Condición orgánica que distingue lo femenino de lo masculino.	Masculino o femenino	Cualitativa Dicotómica	1. Femenino 2. Masculino
Peso	Medida resultante de la acción que ejerce la gravedad terrestre sobre un cuerpo.	Cantidad en gramos obtenida al utilizar una báscula al momento del ingreso del paciente a la unidad.	Cuantitativa	Gramos
Talla	Distancia medida normalmente desde pies a cabeza.	Cantidad en centímetros obtenida al utilizar una cinta métrica al momento del ingreso del paciente a la unidad.	Cuantitativa	Centímetros (cm)
Estado de Origen	Estado de la República donde nace el paciente.	Estado de la República donde nace el paciente.	Cualitativa Policotómica	1. Chiapas 2. Ciudad de México 3. Estado de México 4. Guerrero 5. Hidalgo 6. Morelos 7. Oaxaca 8. Puebla 9. Querétaro 10. Tlaxcala 11. Veracruz
Isomerismo derecho	Presencia de dos aurículas morfológicamente derechas con los correspondientes apéndices auriculares morfológicamente derecho.	Pacientes que se encuentren por ecocardiografía 3 o >3 cardiopatías asociaciones de la siguiente lista (Ver lista 1)	Cualitativa Dicotómica	1. Si 2. No
Isomerismo izquierdo	presencia de dos aurículas morfológicamente izquierdas con los correspondientes apéndices auriculares morfológicamente izquierdos	Pacientes que se encuentren por ecocardiografía 3 o >3 cardiopatías asociaciones de la siguiente lista (Ver lista 2)	Cualitativa Dicotómica	1. Si 2. No

Situs Auricular	Morfología auricular	Morfología de las aurículas documentada por ecocardiografía.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Derecho 2. Izquierdo 3. Ambiguo
Asplenia	Ausencia de bazo anatómica o funcional	Ausencia de bazo documentada por ultrasonido o tomografía.	Cualitativa Dicotómica	1. Si 2. No
Poliesplenia	Presencia de 2 o múltiples bazos	Múltiples bazos documentados por ultrasonido o tomografía.	Cualitativa Dicotómica	1. Si 2. No
Situs bronquial	Disposición y diferencia de los bronquios y pulmonares (bifurcación temprana y corto), izquierdo largo con bifurcación tardía.	Relación de los bronquios vistos por radiografía o tomografía.	Cualitativa Policotómica	1. Solitus 2. Inversus 3. Ambiguo
Situs abdominal	Disposición de los órganos abdominales habitual (derecho-hígado) (izquierdo-bazo y cavidad gástrica)	Relación de los órganos abdominales observados por radiografía o tomografía abdominal.	Cualitativa Policotómica	1. Solitus 2. Inversus 3. Ambiguo
Retorno venoso sistémico	Morfología del retorno venoso sistémico.	Presencia o ausencia del drenaje venoso sistémico documentado por ecocardiografía.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Normal 2. Doble cava superior 3. Ausencia vena cava inferior 4. Doble cava superior e interrupción de vena cava inferior.
Retorno venosos pulmonares	Morfología del retorno venoso pulmonar.	Presencia o ausencia del drenaje venoso pulmonar documentado por ecocardiografía.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Normal 2. CATVP 3. CAPVP
Tipo de conexión auriculoventricular	Relación de los ventrículos respecto a las aurículas con las que están conectados.	Presencia de una o ambas válvulas AV o ausencia de una válvula AV con las que se comunican las aurículas a los ventrículos observadas por ecocardiografía.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Concordante 2. Discordante 3. Ambigua 4. Doble entrada 5. Ausente 6. Ausente izquierda
Modo de conexión	Se refiere a la anatomía de las válvulas tricúspide y mitral, existen cuatro	Existen cuatro modos.	Cualitativa Nominal	1. Perforado 2. Imperforado

atrioventricular	modos.	Perforado, cuando la válvula presenta orificio. Imperforado, cuando la válvula esta atrésica. Cabalgado, cuando la válvula tiene conexión biventricular. Común, cuando existe un solo anillo fibroso atrioventricular común que puede contener una válvula común o dos válvulas separadas.	Politómica	3.Cabalgante 4.Común
Tipo de conexión ventriculoarterial	Relación de los ventrículos respecto a las grandes arterias con las que están conectados.	Presencia de una o ambas válvulas VA o ausencia de una válvula VA con las que se comunican las grandes arterias a los ventrículos observadas por ecocardiografía.	Cualitativa Nominal Politómica	1.Concordante 2.Discordante 3.Doble salida de un ventrículo 4.única vía de salida
Modo de conexión ventriculoarterial	Se refiere a la anatomía de las válvula aórtica y pulmonar respecto a sus ventrículos y existen cuatro modos.	Las distintas posibilidades son: perforado, imperforado y cabalgado. Una válvula sigmoidea normal es una válvula 'perforada' que permite libre comunicación entre las cavidades que relaciona.	Cualitativa Nominal Politómica	1.Perforado 2.Imperforado 3.Imperforado válvula pulmonar 4.Cabalgado
Canal AV	Su principal característica es la ausencia del tabique auriculoventricular (AV). Su ausencia deja sin sustento a los velos septales de las válvulas AV.	puede haber una válvula común con cinco o seis velos, o dos válvulas AV ambas con tres velos y un <i>cleft</i> , según sea C AV completo o parcial.	Cualitativa Dicotómica	1.Si 2.No
Aurícula única	Defecto cardíaco se presenta por ausencia del tabique interatrial.	Presencia de una sola aurícula documentado por ecocardiografía	Cualitativa Dicotómica	1.Si 2.No
Ventrículo único	Cardiopatía congénita que presenta un único ventrículo morfológico y /o funcional el cual puede tener morfología derecha, izquierda o indeterminada.	Presencia de un solo ventrículo documentado por ecocardiografía	Cualitativa Dicotómica	1.Si 2.No
Ventrículo derecho hipoplásico	Defecto de nacimiento que afecta el flujo normal de la sangre por el corazón.	Presencia de ventrículo derecho hipoplásico documentado por ecocardiografía	Cualitativa Dicotómica	1.Si 2.No

Ventrículo izquierdo hipoplásico	Defecto de nacimiento que afecta el flujo normal de la sangre por el corazón.	Presencia de ventrículo izquierdo hipoplásico documentado por ecocardiografía	Cualitativa Dicotómica	1.Si 2.No
Conexión anómala de venas pulmonares	Defecto cardíaco de nacimiento en el cual las venas que traen la sangre de vuelta de los pulmones (venas pulmonares) no se conectan con la aurícula izquierda de forma normal.	Presencia de drenaje de venas pulmonares en un colector el cual drena en otro sitio distinto al atrio izquierdo.	Cualitativa Dicotómica	1.Supracardiaca 2.Intracardiaca 3.Infracardiaca 4. Mixta
Transposición de grandes arterias	Cardiopatía congénita en la que se produce una disposición anormal de los principales vasos sanguíneos que salen del corazón.	Visualización de la aorta emergiendo del ventrículo derecho y arteria pulmonar del ventrículo izquierdo por ecocardiografía.	Cualitativa Dicotómica	1.Si 2. No
Atresia pulmonar	Ausencia de conexión entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho.	Ausencia de conexión de la arteria pulmonar al ventrículo derecho observado por ecocardiografía.	Cualitativa Dicotómica	1.Si 2. No
Estenosis aórtica	Cardiopatía que se presenta cuando la válvula aórtica es estrecha o que no tiene una adecuada apertura lo que reduce el flujo sanguíneo sistémico.	Alteración valvular aórtica que genera gradiente obstructivo (estenosis) a nivel valvular el cual es observado por ecocardiografía.	Cualitativa Dicotómica	1.Si 2. No

ASPECTOS ÉTICOS

En el presente proyecto de investigación, el procedimiento está de acuerdo con las normas éticas, el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud y con la declaración del Helsinki de 1975 enmendada en 1989 y códigos y normas internacionales vigentes de las buenas prácticas de la investigación clínica. Así mismo, el investigador principal se apegó a las normas y reglamentos institucionales y a los de la Ley General de Salud. Esta investigación se considera como sin riesgo.

Se ha tomado el cuidado, seguridad y bienestar de los pacientes, y se respetarán cabalmente los principios contenidos en él, la Declaración de Helsinki, la enmienda de Tokio, Código de Nuremberg, el informe de Belmont, y en el Código de Reglamentos Federales de Estados Unidos. Dado que el tipo de investigación se clasifica como sin riesgo, el investigador no tendrá participación en el procedimiento al que fueron sometidos los pacientes, el investigador solo se limitará a la recolección de la información generada y capturada en el expediente clínico, la investigación por sí misma no representa ningún riesgo para el paciente.

Se respetarán en todo momento los acuerdos y las normas éticas referentes a investigación en seres humanos de acuerdo con lo descrito en la Ley General de Salud, la declaración de Helsinki de 1975 y sus enmiendas, los códigos y normas internacionales vigentes para las buenas prácticas en la investigación clínica y lo recomendado por la Coordinación Nacional de Investigación en Salud del Instituto Mexicano del Seguro Social.

La información obtenida será conservada de forma confidencial en una base de datos codificada para evitar reconocer los nombres de los pacientes y será utilizada estrictamente para fines de investigación y divulgación científica.

Se tomaron en cuenta las disposiciones del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la salud, en el Título Segundo, Capítulo primero en sus artículos: 13, 14 incisos I al VIII, 15,16,17 en su inciso II, 18,19,20,21 incisos I al XI y 22 incisos I al V. Así como también, los principios

bioéticos de acuerdo con la declaración de Helsinki con su modificación en Hong Kong basados primordialmente en la beneficencia, autonomía.

En el artículo 13 por el respeto que se tendrá por hacer prevalecer el criterio del respeto a su dignidad y la protección de sus derechos y bienestar, al salvaguardar la información obtenida de los expedientes.

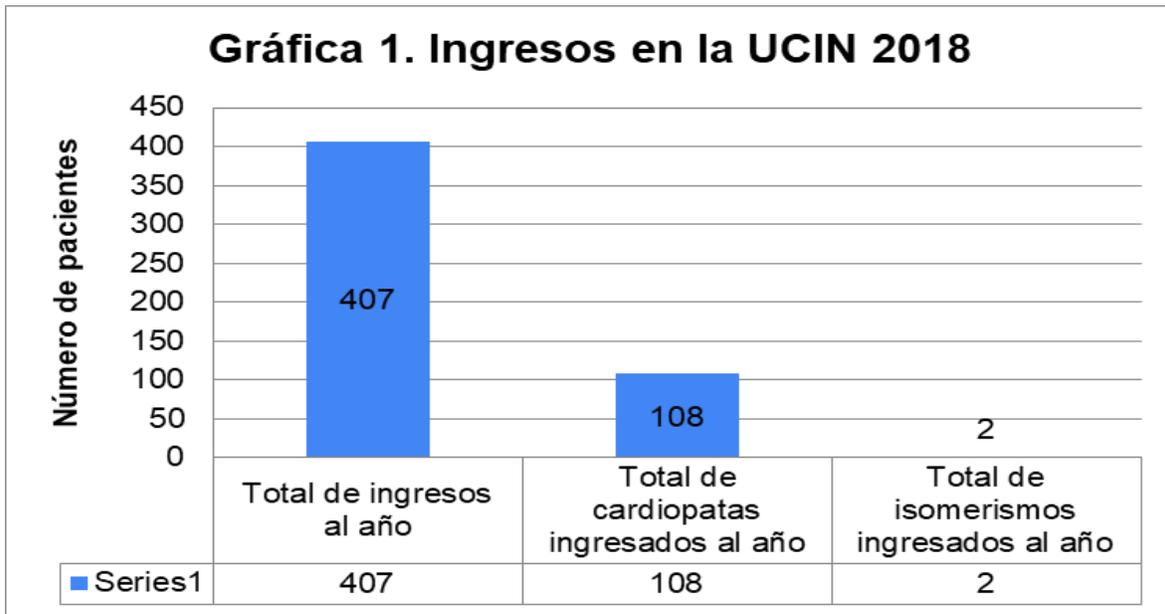
Del artículo 14, en el inciso I, ya que apegado a los requerimientos de la institución y del comité local de investigación, se ajustará a los principios éticos y científicos justificados en cada uno de los apartados del protocolo.

RESULTADOS

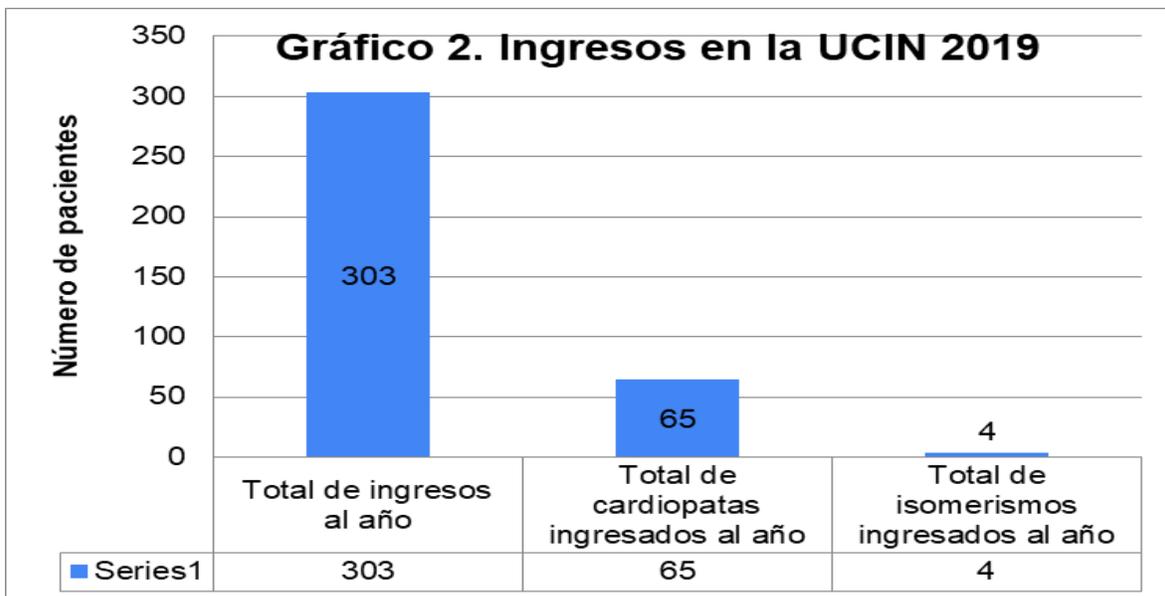
Se realizó el análisis de la cohorte en los pacientes con cardiopatías ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría Siglo XXI servicio de cardiología pediátrica en el periodo comprendido del 2018 a Junio 2022, reportándose un total de 1447 ingresos en el periodo analizado, de los cuales 353 pacientes ingresaron por cardiopatía congénita; finalmente se incluyeron un total de 22 pacientes con el diagnóstico de isomerismo cardíaco, de estos se eliminó a 1 ya que no se contaba con el expediente completo para su análisis, quedando con un total de 21 pacientes para el análisis, representando el 24.3% de los ingresos durante este periodo (Tabla 1 y gráfico 1); obteniéndose los siguientes datos de acuerdo con el perfil demográfico de los participantes (Tabla 2).

Tabla 1. Ingresos anuales en UCIN en el periodo comprendido 2018 a junio 2022			
Año	Total de ingresos por año	Total de cardiopatías ingresados por año	Total de isomerismo ingresados al año
2018	407	108	2
2019	303	65	4
2020	303	86	5
2021	298	64	6
2022	136	30	4
TOTAL	1447	353	21

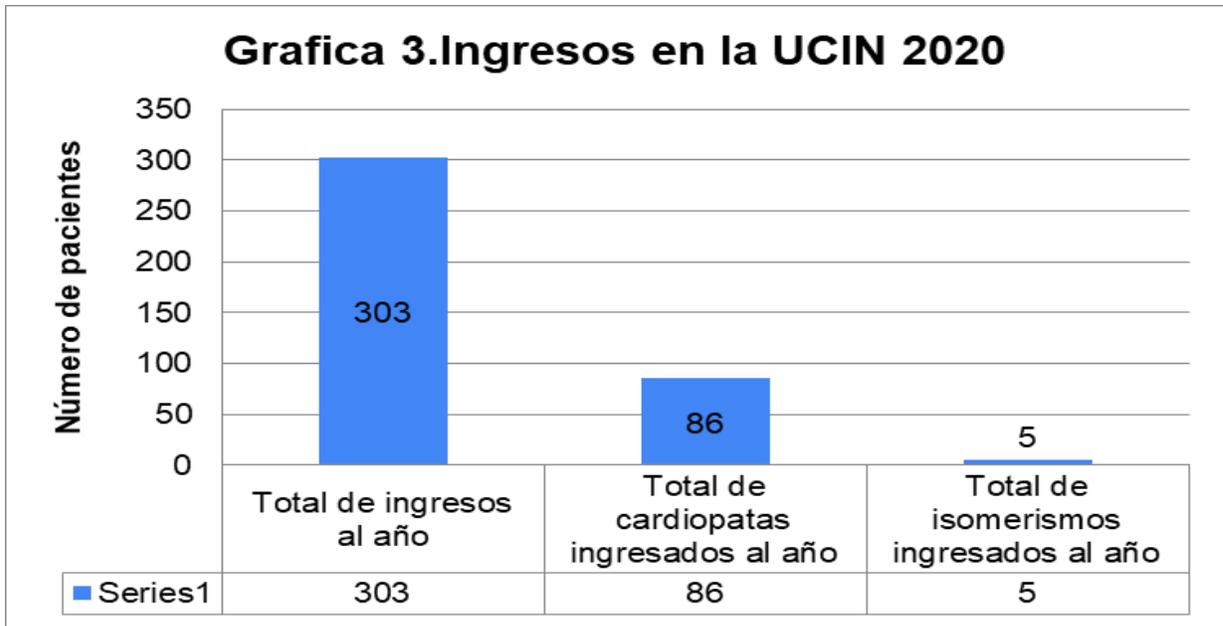
En el año 2018 hubo un total de 407 ingresos a la unidad de cuidados intensivos neonatales, de los cuales 108 (22%) correspondieron a cardiopatías congénitas y de estas 2 (1.8%) se diagnosticó con isomerismo. Gráfica 1.



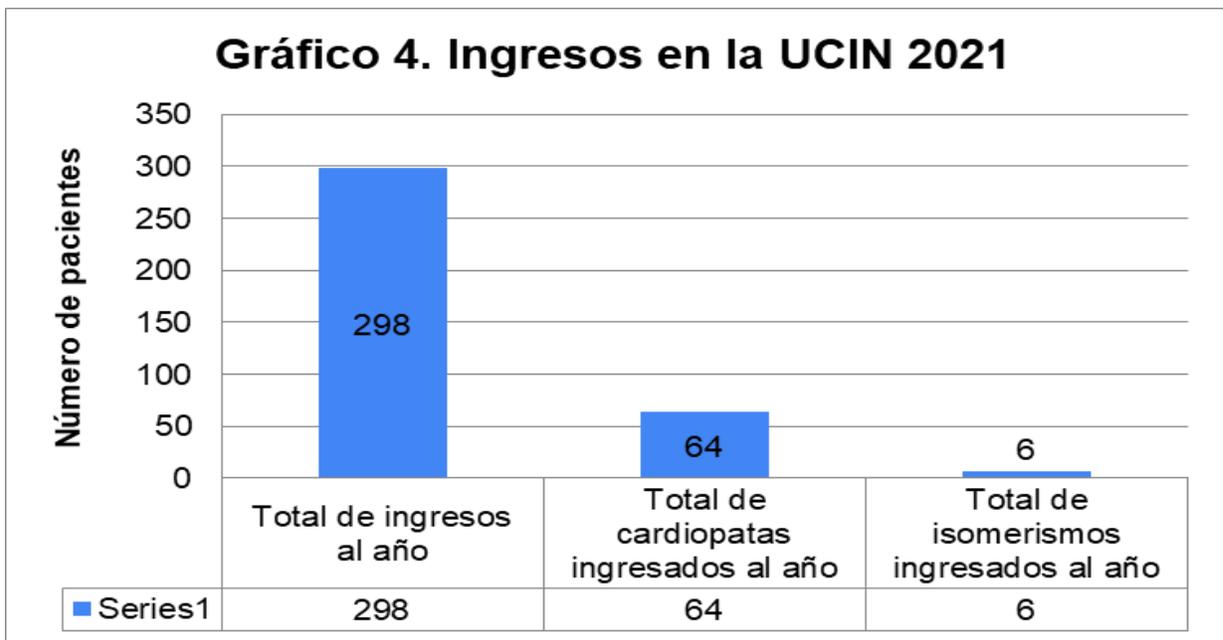
En el año 2019 se reportó un total de 303 ingresos a la unidad de cuidados intensivos neonatales, de los cuales 65 (21.4%) correspondieron a cardiopatías congénitas y de estas 4 (6.1%) se diagnosticó con isomerismo. Gráfica 2.



En el año 2020 ingresaron un total de 303 ingresos a la unidad de cuidados intensivos neonatales, de los cuales 86 (28.3%) correspondieron a cardiopatías congénitas y de estas 5 (5.8%) se diagnosticó con isomerismo. Gráfico 3.



En el año 2021 se reportó un total de 298 ingresos a la unidad de cuidados intensivos neonatales, de los cuales 64 (21.4%) correspondieron a cardiopatías congénitas y de estas 6 (9.3%) se diagnosticó con isomerismo. Gráfica 4.



En el periodo de Enero a Junio 2022 se reportó un total de 136 ingresos a la unidad de cuidados intensivos neonatales, de los cuales 30 (22%) correspondieron a cardiopatías congénitas y de estas 4 (13.3%) se diagnosticó con isomerismo. Gráfica 5.

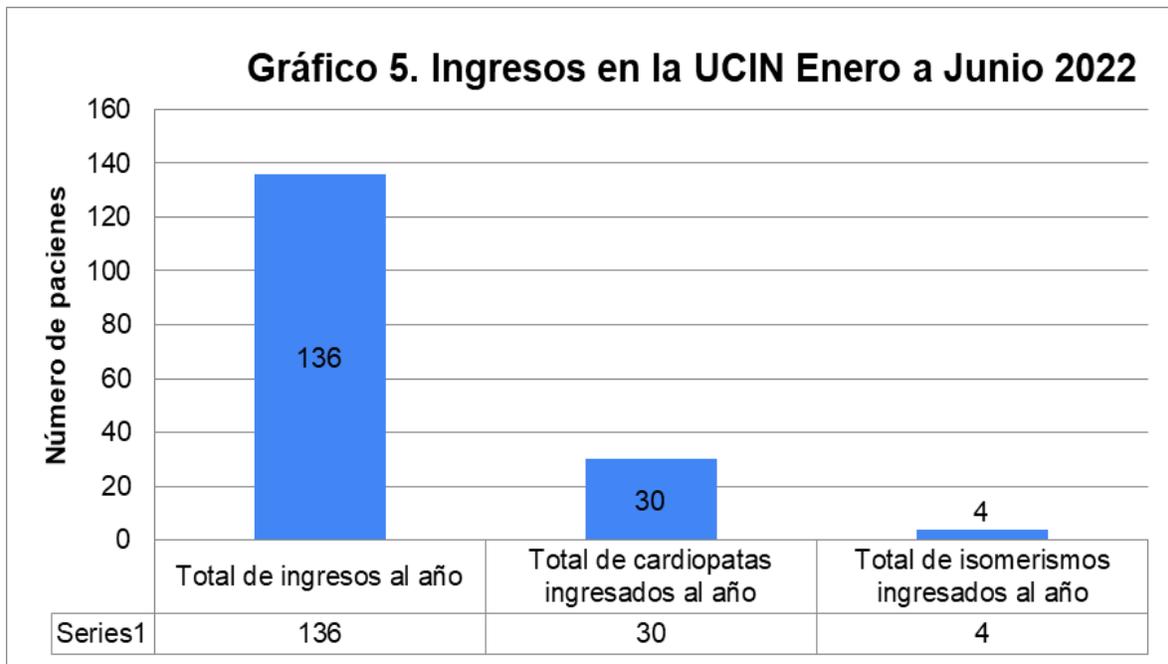


Tabla 2. Características demográficas y anatómicas de los pacientes con isomerismo cardíaco periodo comprendido 2018-2022

Variables	Isomerismo derecho (n=19)	Isomerismo izquierdo (n=2)
Género		
Masculino	10 (52.6%)	1 (50%)
Femenino	9 (47.3%)	1 (50%)
Edad (días) (media, rango)	6 (1-39)	(3-8)
Peso (Kg) (media, rango)	2.885 (1.770 - 3.400)	(1.900 - 3.771)
Talla (cm) (media, rango)	53 (45 - 54)	(40 - 51)
Situs		
Cardiaco		
Levocardia	9 (47.3%)	2 (100%)
Dextrocardia	6 (31.5%)	0
Mesocardia	4 (21%)	0
Bronquial		
Solitus	8 (42.1%)	0
Derecho	7 (36.8%)	0
Izquierdo	0	2 (100%)
Ambiguo	4 (21%)	0
Abdominal		
Solitus	5 (26.3%)	1 (50%)
Inversus	2 (10.5%)	0
Central	11 (57.8%)	1 (50%)
Localización de los vasos abdominales		
Localización normal	10 (52.6%)	0
Yuxtaposición aorto/cava derecha	7 (36.8%)	0
Yuxtaposición aorto/cava izquierda	2 (10.5%)	2 (100%)
Retorno venoso sistémico		
Normal	16 (84%)	1 (50%)
Interrupción de vena cava inferior	2 (10.5%)	1 (50%)
Doble cava superior	1 (5%)	0

Retorno venoso pulmonar		
Normal	5 (26.3%)	1 (50%)
Conexión anómala total	14 (73.6%)	1 (50%)
Tipo de conexión anómala total de venas pulmonares		
Supracardiaca	5 (26.3%)	0
Intracardiaca	4 (21%)	1 (50%)
Infracardiaca	3 (15.7%)	0
Mixta	2 (10.5%)	0
Septum interauricular		
Aurícula única	12 (63.1%)	2 (100%)
Comunicación ostium primum	6 (31.5%)	0
Comunicación ostium secundum	1 (5.2%)	0
Septum interventricular		
Ventrículo único	8 (42.1%)	1 (50%)
Comunicación perimembranosa	6 (31.5%)	1 (50%)
Comunicación muscular	4 (21%)	0
Comunicación infundibular	1 (5.2%)	0
Conexión aurícula- ventricular		
Concordante	3 (15.7%)	1 (50%)
Discordante	2 (10.5%)	0
Ambigua	1 (5.2%)	1 (50%)
Doble entrada	2 (10.5%)	0
Ausencia de conexión	11 (57.8%)	0
Modo de conexión aurícula - ventricular		
Perforado	3 (15.7%)	1 (50%)

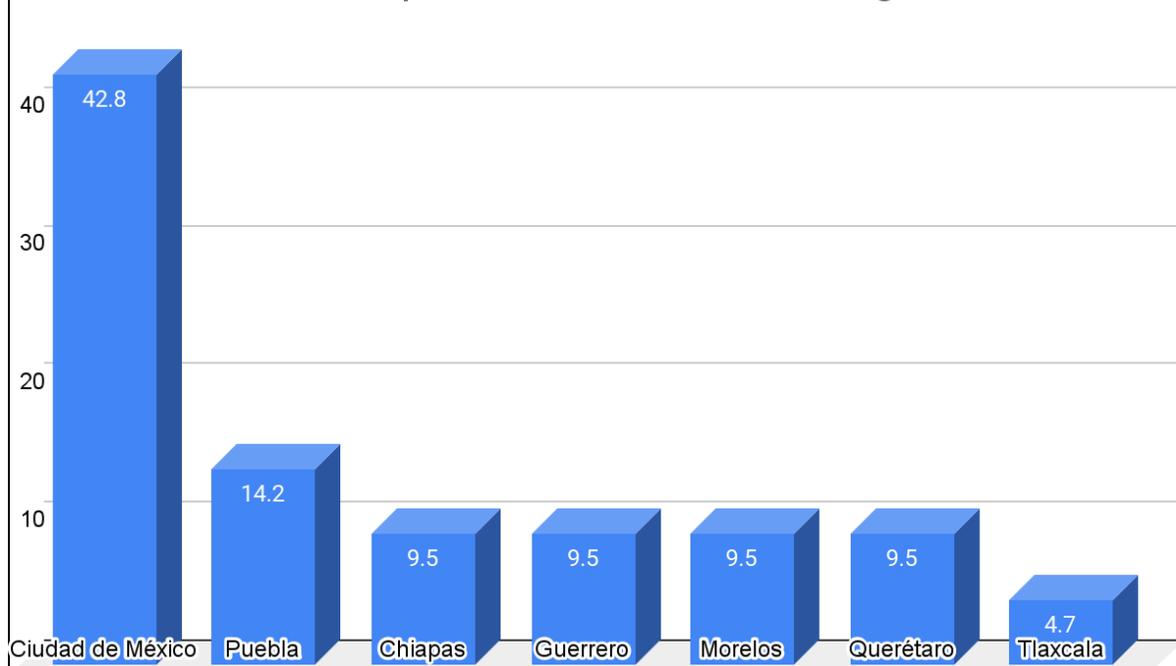
Imperforado	1 (5.2%)	0
Común	15 (78.9%)	1 (50%)
Conexión ventrículo- arterial		
Concordante	1 (5.2%)	0
Discordante	4 (21%)	0
Doble vía de salida	4 (21%)	2 (100%)
Única vía de salida	10 (52.6%)	0
Modo de conexión aurícula - ventricular		
Perforado	7 (36.8%)	2 (100%)
Imperforado para válvula pulmonar	12 (63.1%)	0
Defectos congénitos asociados		
Atresia pulmonar	8 (38%)	0
Vasos mal puestos	6 (31.5%)	1 (50%)
Doble vía de salida	4 (21%)	0
Coartación aórtica	1 (5.2%)	0
Estenosis pulmonar	1 (5.2%)	0
Bloqueo AV completo	0	1

De los pacientes ingresados a hospitalización a la terapia intensiva neonatal, se encontró mayor proporción en el sexo masculino en un 52.6% (Tabla 1). De los pacientes estudiados el 90.4% (n=19) se diagnosticó como dextroisomerismo y 9.5% (n=2) correspondió a levoisomerismo. De acuerdo con el sexo de los pacientes el 52.6% son masculinos con isomerismo derecho mientras que el 50% tiene el diagnóstico de isomerismo izquierdo.

Del universo analizado el 42.8% fueron originarios de la Ciudad de México, seguido de Puebla con 14.2%, en un porcentaje de 9.5% provenían de Chiapas, Guerrero, Morelos, Querétaro, y el menor porcentaje provenía de Tlaxcala con 4.7% (Tabla 3) (Gráfica 6).

Tabla 3. Distribución porcentual del estado de origen		
Origen	n	%
Ciudad de México	9	42.8
Puebla	3	14.2
Chiapas	2	9.5
Guerrero	2	9.5
Morelos	2	9.5
Querétaro	2	9.5
Tlaxcala	1	4.7
Total	21	100

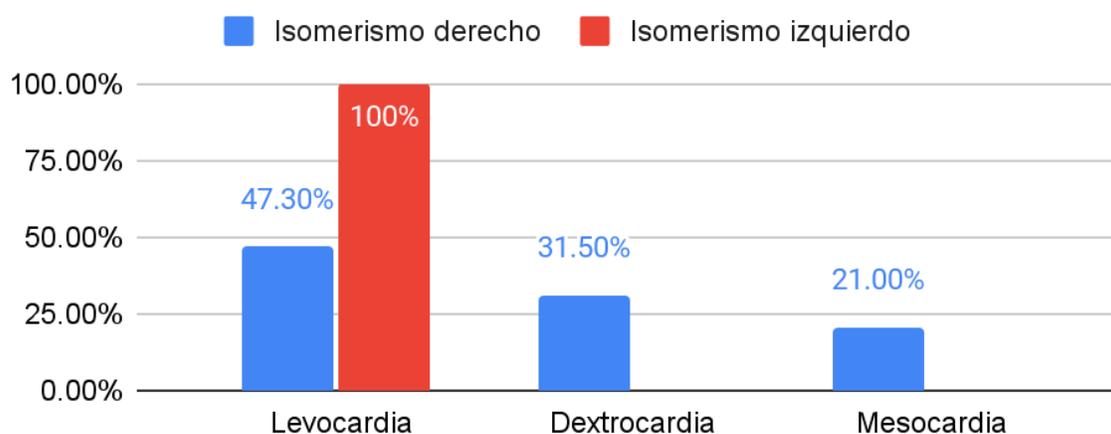
Gráfica 6. Distribución porcentual del estado de origen %



El peso mínimo registrado en los isomerismos derechos fue de 1.700 Kg, mientras que el paciente de mayor peso fue de 3.4 Kg, con una media de 2.885 Kg. En el caso de los isomerismos izquierdos el peso mínimo fue de 1.9 Kg, con un peso máximo de 3.7 Kg.

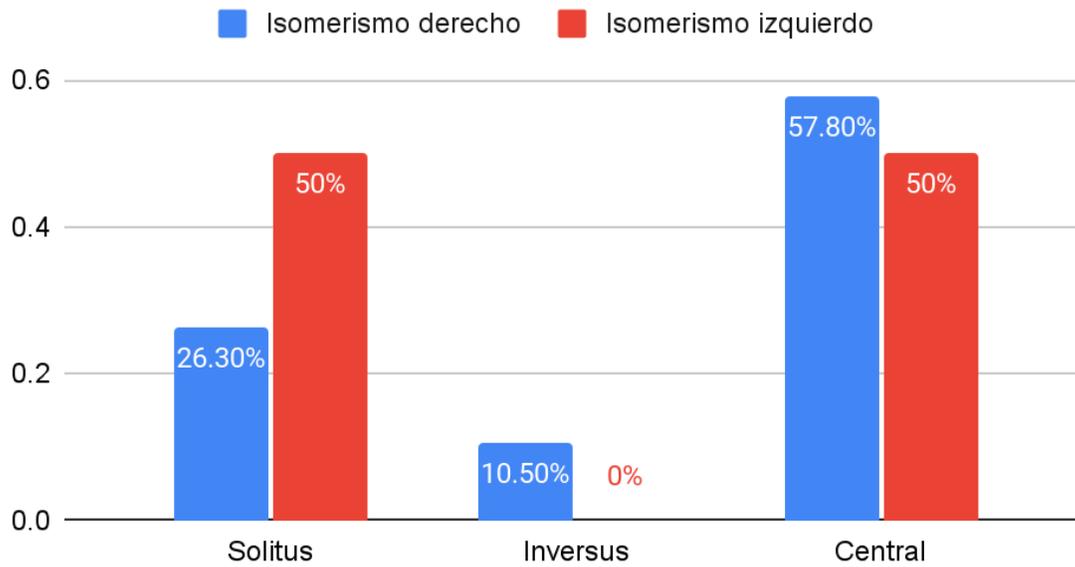
De los pacientes con isomerismos se encontró con situs cardiaco en levocardia al 100% de los isomerismos izquierdos, en cuanto a los isomerismos derechos se observó en el 47.3% se encontraba en levocardia y 31.5% en dextrocardia. (Gráfica 7).

Gráfica 7. Distribución porcentual del situs cardiaco



En cuanto al situs abdominal en los pacientes con isomerismo izquierdo se encontró que el 50% tenían situs solitus y 50% hígado centra, mientras que en los isomerismos derechos el 57.8% presentaron situs abdominal central en su mayoría. (Gráfica 8).

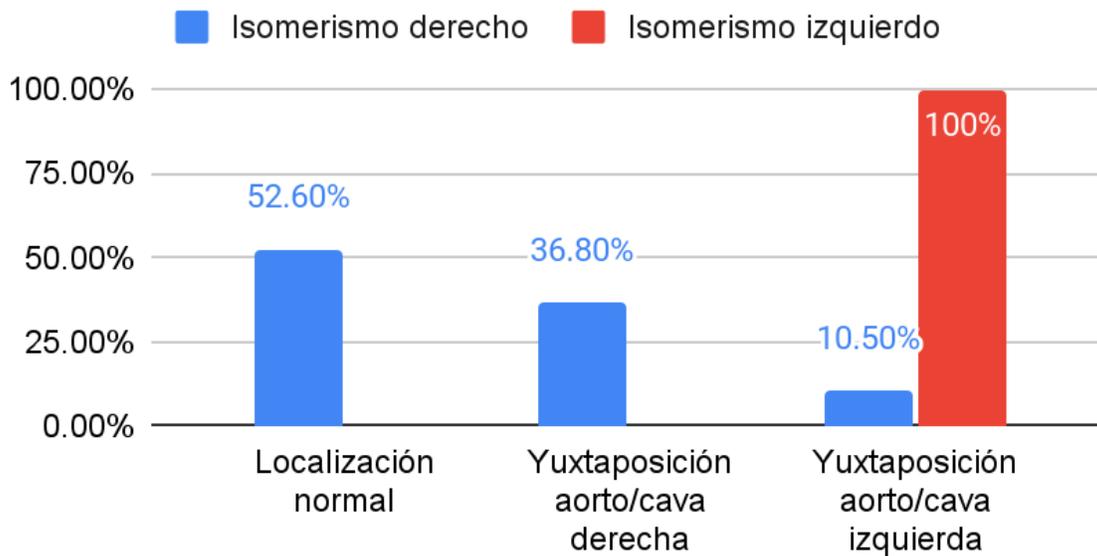
Gráfica 8. Distribución porcentual del situs abdominal



Hallazgos ecocardiográficos:

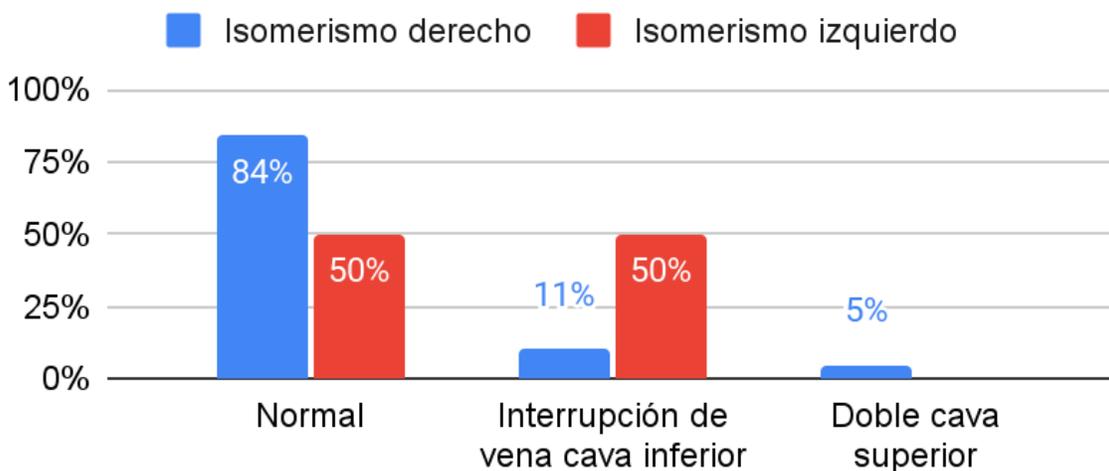
Se encontró que el 100% de los pacientes con isomerismo izquierdo tenía yuxtaposición aorta cava a la izquierda, mientras que los pacientes con isomerismo derecho presentó en su mayoría una localización normal de los vasos en 52.6% y únicamente el 36.8% presentó yuxtaposición aorta cava derecha. (Gráfica 9)

Gráfico 9. Distribución porcentual de la disposición de los vasos a nivel abdominal



En cuanto a los retornos venosos sistémicos se observó que el 50% de los isomerismos izquierdos presentaron interrupción de vena cava inferior, mientras que en los isomerismos derechos el 84% tenían retornos venosos sistémicos normales. (Gráfico 10)

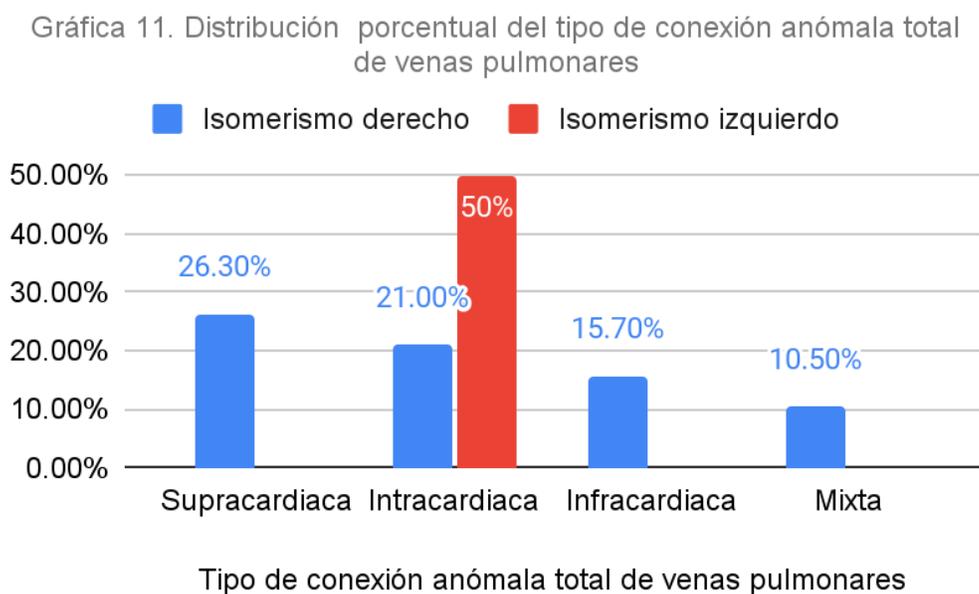
Gráfico 10. Distribución porcentual del retorno venoso



El 73.6% de los pacientes de los isomerismos derechos presentaron conexión anómala total de venas pulmonares, de los cuales 26.3% era supracardiaca y en menor porcentaje mixta en 10.5%. De los pacientes con isomerismo izquierdo el

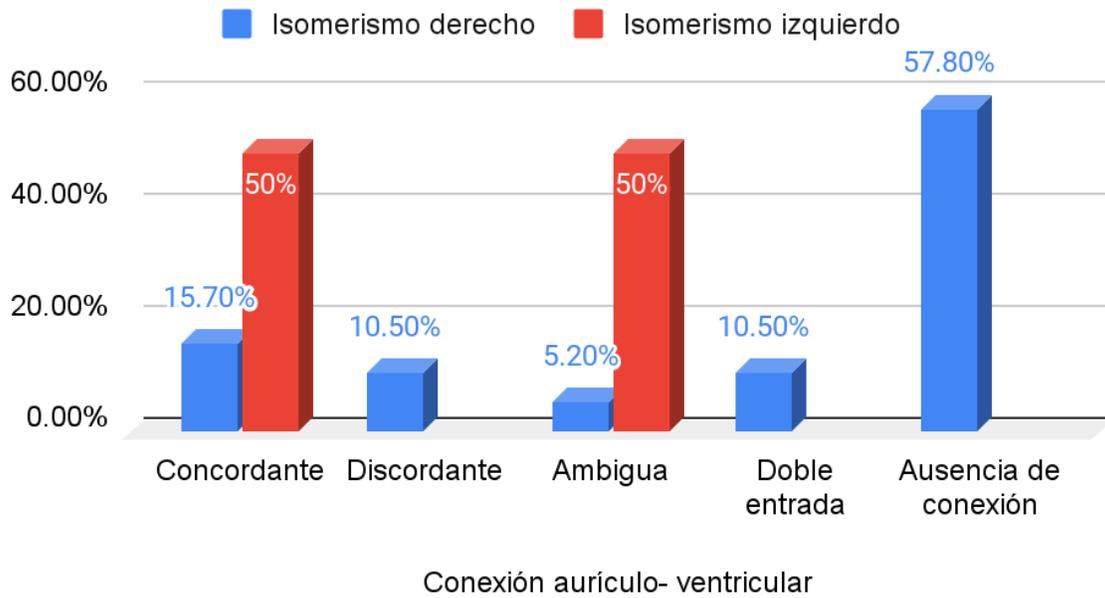
50% se observó conexión anómala total la cual fue variedad intracardiaca. (Tabla 4 y Gráfica 11)

Tabla 4. Distribución porcentual del tipo de retorno venoso pulmonar		
	Derecho	Izquierdo
Normal	5 (26.3%)	1 (50%)
Conexión anómala total	14 (73.6%)	1 (50%)

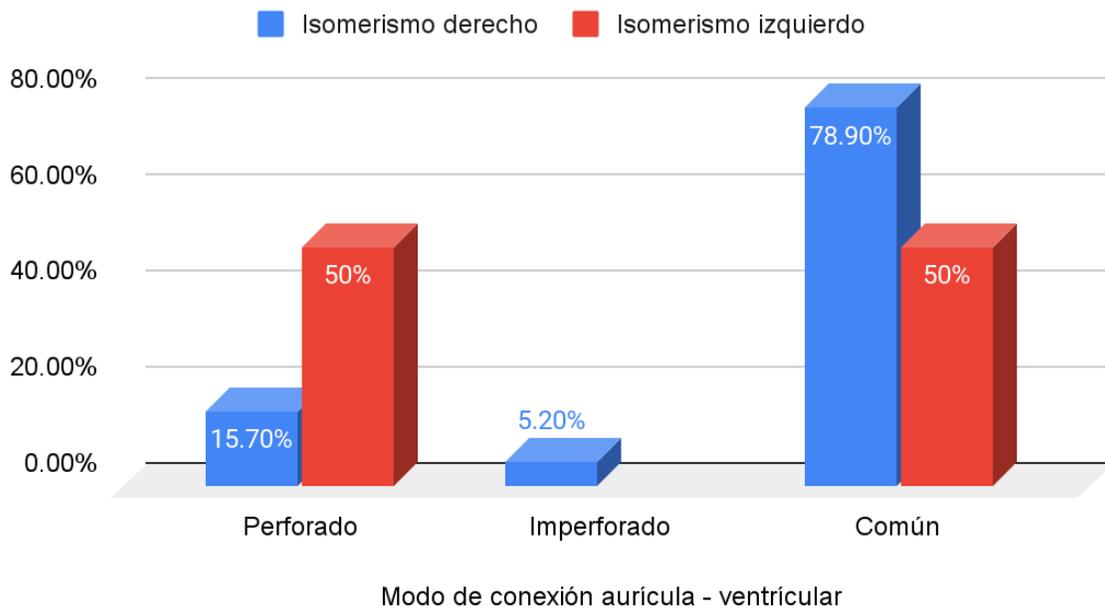


El tipo de conexión auriculoventricular se encontró en su mayoría de los isomerismos derechos era una ausencia de conexión en 57.8% mientras que en los isomerismos izquierdos solo un paciente (50%) presentó conexión ambigua, (Gráfica 12) En cuanto al modo de conexión auriculoventricular se observó con mayor frecuencia válvula común 70.9% para los isomerismos derechos y 50% de los isomerismos izquierdos. (Gráfica 13)

Gráfica 12. Distribución porcentual del tipo de conexión auriculo ventricular

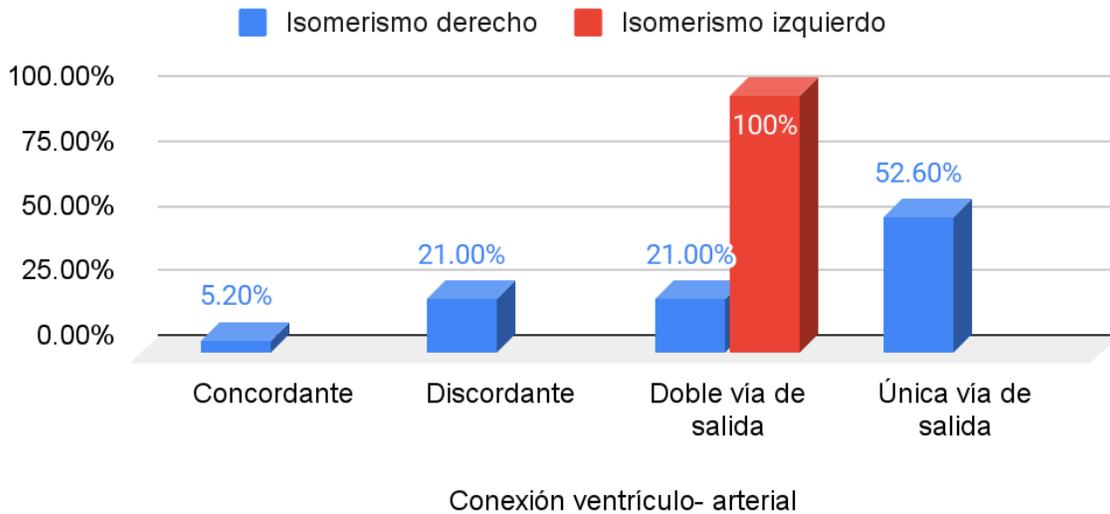


Gráfica 13. Distribución porcentual del modo de conexión auriculo ventricular



Continuando con la evaluación ecocardiográfica el tipo de conexión ventrículo arterial se documentó que en los isomerismos izquierdos el 100% de los pacientes tenían una doble vía de salida, mientras que en los isomerismos derechos el 52.6% tenía una única vía de salida ventricular. (Gráfica 14)

Gráfico 14. Distribución porcentual del tipo de conexión ventrículo arterial



Las malformaciones cardíacas asociadas más frecuentes encontradas en este estudio fueron atrio único y doble vía de salida de VD. En un solo caso se reportó ausencia de cava inferior, vena cava izquierda persistente, canal AV, estenosis pulmonar, mal posición de los vasos y bloqueo AV completo. Tabla 5. En el estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” se observó que en los levoisomerismos dentro de las malformaciones más frecuentes se encontraba la ausencia del tabique interatrial, canal atrioventricular, vena cava inferior con la vena ácigos 50%, pulmones bilobulados, poliesplenía y yuxtaposición aorto-cava. 17

Tabla 5. Hallazgos asociados a isomerismos izquierdos	
Atrio común	2
Doble vía de salida del VD	2
Ausencia de vena cava inferior	1
Vena cava superior bilateral	1
Ventrículo único	1
Canal AV	1
Estenosis pulmonar	1
Vasos mal puestos	1
Bloqueo AV completo	1
Poliesplenia	1

Dentro de las malformaciones cardiacas encontradas en este estudio los isomerismos derechos fueron el canal AV en 73.6%, 63.1% conexión anómala total de venas pulmonares, atresia pulmonar en 42.1% y doble vía de salida del VD 26.3%. Tabla 6. En el estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” se observó que en los dextroisomerismos las alteraciones que con mayor frecuencia se encontraron fueron canal atrioventricular, doble entrada ventricular, corazón univentricular, doble salida de ventrículo derecho con estenosis o atresia de la válvula pulmonar y tronco arterioso común.¹⁷

Tabla 6. Hallazgos asociados a isomerismos derechos

	Total	%
Canal AV	14	73.6
Conexión anómala total de venas pulmonares	12	63.1
Atresia pulmonar	8	42.1
Doble vía de salida del VD	5	26.3
Atrio común	4	21
Vasos mal puestos	4	21
Arco aórtico derecho	4	21
Vena cava superior bilateral	3	15.7
Ventrículo único	3	15.7
Válvula AV única	2	10.5
TGA	2	10.5
Coartación aórtica	1	5.2
Ausencia de vena cava inferior	1	5.2
Asplenia	12	63.1

DISCUSIÓN

Los pacientes con isomerismo se asocian con varias malformaciones complejas, relacionándose con una alta mortalidad en el primer año de vida. Se ha documentado que la presencia de isomerismo derecho incrementa el riesgo de mortalidad debido a que presentan malformaciones más complejas, también está asociado a la ausencia de bazo, con lo cual incrementa la mortalidad debido a la susceptibilidad de los pacientes a adquirir infecciones. Actualmente se encuentra poca incidencia reportada en la literatura acerca de los isomerismos cardíacos, por lo que el objetivo de este estudio fue reportar la incidencia de isomerismos en neonatos ingresados en la UCIN del Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI, ya que una intervención temprana puede ayudar a ofrecer un tratamiento oportuno y con esto mejorar la sobrevida en este tipo de cardiopatías complejas.

Se realizó un análisis en los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatales en el periodo comprendido del 2018 a Junio 2022, siendo contabilizados un total de 353 recién nacidos con cardiopatía congénita de los cuales 21 (5.9%) pacientes se diagnosticaron como isomerismos. En un estudio realizado por Bashkar et cols se reportó una relación entre dextroisomerismo y levoisomerismo de 1:1.1. 15

Por otra parte en un estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" se estudiaron 66 corazones de los cuales 30 (45%) tuvieron dextroisomerismo y 4 (6%) levoisomerismo. 15, 17. En nuestro estudio se presentó un total de 19 (90.4%) dextroisomerismos y 2 (9.5%) levoisomerismos con una relación de 9:1, siendo mayor la incidencia en los dextroisomerismos, similar a la incidencia ya reportada en otros estudios.

En un estudio realizado por Sapire et cols. Se reportó que el tipo de conexión AV más común en el levoisomerismo fue la conexión ambigua y biventricular, en nuestro estudio se encontró de forma similar a lo anteriormente descrito, siendo la conexión ambigua como la más común. En el caso de los dextroisomerismos en el estudio de Sapire et cols se menciona que la conexión AV univentricular, doble

vía de salida de ventrículo derecho, atresia pulmonar y conexión ventrículo arterial discordante fueron lo más frecuente encontrado. 16 De forma similar en un estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" se observó que en los dextroisomerismos las alteraciones más frecuentes fueron canal atrioventricular, doble entrada ventricular 15%, doble salida de ventrículo derecho 20%, con estenosis 13% o atresia de la válvula pulmonar 4%.

En nuestro estudio la asociación más frecuente del dextroisomerismo fue la presencia de canal AV 73.6%, seguida de la conexión anómala de venas pulmonares 63.1%, atresia pulmonar 42.1%, vasos mal puestos 26.3% y doble vía de salida de VD en 21%.

Se ha reconocido que el isomerismo izquierdo se ha asociado a una sobrevida mayor, ya que las malformaciones presentadas no suelen ser tan complejas y son susceptibles a corrección quirúrgica, en comparación con las presentadas en el dextroisomerismo. En un estudio realizado en el Hospital para Niños Enfermos de Toronto en un periodo de 28 años, se encontró una incidencia de isomería auricular izquierda de 0,4% de todos los niños con cardiopatía, también se encontraron los siguientes defectos cardíacos relacionados en el isomerismo izquierdo: ventrículo único, la coartación aórtica, el bloqueo AV congénito y anomalías extracardiacas, como la atresia biliar, se asociaron significativamente con un aumento de la mortalidad. 13 En el estudio realizado en nuestra unidad durante el periodo de tiempo analizado únicamente se reportaron dos casos de levoisomerismo, de los cuales un paciente se reportó desde su ingreso con bloqueo AV completo por lo que se colocó de manera urgente marcapasos permanente.

En el caso de los isomerismos izquierdos el factor de riesgo de mortalidad que se ha reportado es la presencia de arritmias como bloqueos AV de tercer grado, presentado como sintomatología insuficiencia cardiaca; en el caso de los pacientes que no presenten arritmia el diagnóstico puede ser por hallazgo de soplo intracardiaco u anomalías extracardiacas.

Es importante destacar los hallazgos morfológicos del bazo ya que en los isomerismos como ya se mencionó dependiendo de la lateralización se puede clasificar en dos grupos: poliesplenía y asplenía. Teniendo en cuenta que la asplenía tiene mayor mortalidad, debido a mayor asociación a cardiopatías congénitas e inmunidad disminuida. En un estudio realizado por el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” se analizaron 66 casos, en los cuales se encontró que el 90% tenía asplenía; siendo un alto porcentaje igualmente el encontrado en nuestro estudio, ya que se presentó en el que el 63.1% de nuestros pacientes. En este mismo estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología se reportó la presencia de poliesplenía en 15%. 17

Diversos estudios han demostrado que los resultados quirúrgicos en neonatos con isomerismo derecho son de alta mortalidad, siendo la conexión total anómala de venas pulmonares, la doble entrada al ventrículo derecho y la estenosis o atresia pulmonar, las cuales se incrementa la mortalidad. Por lo que el diagnóstico temprano y el manejo van a influir en la modificación de la historia natural de estos pacientes.

CONCLUSIONES:

El presente estudio es el primero que se realiza en México para reportar la incidencia de isomerismos cardiacos que se diagnostican en la etapa neonatal, reportándose una incidencia de isomerismos 5.9% del total de los ingresos con cardiopatías congénitas en un periodo comprendido desde el 2018 a Junio 2022.

No se tienen datos acerca de la incidencia de isomería debido al infradiagnostico; como se ha mencionado en la literatura para el diagnóstico es importante identificar la morfología de los apéndices auriculares, así como algunos rasgos extracardiacos dentro de los cuales se incluyen las características de cada pulmón, el segmento hepático, presencia o ausencia de bazo y diversas anomalías de las cámaras cardiacas, en nuestro estudio para el diagnóstico se realizó mediante las anomalías tanto cardiacas como extracardiacas.

Dentro de las cardiopatías congénitas asociadas más frecuentes encontradas en nuestro estudio en los dextroisomerismos fueron el canal auriculo ventricular en 73.6%, la conexión anómala total de venas pulmonares 63.1%, la atresia pulmonar en 42.1% y 21% atrio común, vasos en mal posición y arco aórtico derecho; coincidiendo con lo reportado en la literatura.

Las cardiopatías congénitas asociadas más frecuentes en los levoisomerismos fueron en el 100% la aurícula común y la doble vía de salida de ventrículo derecho, así como la ausencia de vena cava inferior.

Es importante realizar un diagnóstico anatómico completo de todas las malformaciones cardíacas en los pacientes con cardiopatías complejas; ya que esto les permitirá una intervención temprana, teniendo como consecuencia una sobrevivida mayor y poder brindar un mejor pronóstico de vida.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Valentín A. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. Rev Méd Electrón. 2018.
2. Calderón J. Cervantes J. Curi P. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. Arch Cardiol Mex 2010;80(2):133-140.
3. Duran P. Cardiopatías congénitas más frecuentes y seguimiento en Atención Primaria. Pediatr Integral 2012; XVI(8): 622-635.
4. Marquez H. Yañez L. Rivera J. et Cols. Análisis demográfico de una clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Mexicano del Seguro Social, con interés en el adulto. Arch Cardiol Mex. 2018. 88(5): 360-368.
5. Jaramillo A. et al. Síndromes de heterotaxia. Presentación de caso y revisión de la literatura. Revista médica / Clínica del country. 2017.
6. Piano E, et al. Heterotaxy syndrome with and without spleen: Different infection risk and management. J Allergy Clin Immunol. 2017.
7. Kim S. Heterotaxy Syndrome. Korean Circ J. 2011. 41 (5): 227–232.
8. Lafuente M. Et al. Presentación clínica y evolución del isomerismo derecho. Rev Argent Cardiol 2015;83:400-405.
9. Attie Calderon, et. Al Cardiología Pediátrica. 2da ed. Editorial Panamericana, 2013.
10. Ortega D., Flores I. Et cols. Isomorfismo cardiaco: Una perspectiva multidisciplinaria. Arch Cardiol Mex. 2021;91(4)
11. Moss & Adams. Heart Disease in infants, Children, and Adolescents including the fetus and young adult. 2016.
12. Huang L, Mitchell BJ, Andronikou S, Lockhat ZI, Suleman F. Heterotaxy syndrome: This is the left, right? S Afr J Rad. 2015;19(2); Art. #902, 5 pages. [http:// dx.doi.org/10.4102/sajr.v19i2.902](http://dx.doi.org/10.4102/sajr.v19i2.902)
13. Gilljam T., McCrindle B., Smallhorn J. et Cols. Outcomes of left atrial isomerism over a 28-year period at a single institution. Journal of the American College of Cardiology. Volume 36, Issue 3. 2000.

14. Sharma S , Devine W , Anderson RH. The determination of atrial arrangement by examination of appendage morphology in 1842 heart specimens. *Br Heart J* , 60 (1988) , págs. 227 - 231.
15. Bhaskar J. et cols. Survival into adulthood of patients with atrial isomerism undergoing cardiac surgery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. June 2015. Volume 149, number 6.
16. Sapire D. et cols. Diagnosis and significance of atrial isomerism. *Am J Cardiol*. 1986;58: 342-346.
17. Muñoz L., et cols. Vena cava superior izquierda y anomalías con que se asocia. *Archivos de cardiología en México*. 2003. Vol. 73 Número3/Julio-Septiembre: 175-184.
18. Frescura C, Ho SY, Giordano M, Thiene G. Isomerism of the atrial appendages: morphology and terminology. *Cardiovasc Pathol*. 2020; 47:107205.



HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Fecha: ___/___/___

Lugar de recolección: CDMX, CMN Siglo XXI, Hospital De Pediatría

Folio: _____

Edad: _____ Estado de origen: _____

Peso: _____ Talla: _____

Estadio Quirúrgico: _____ (1. GLENN, 2 FONTAN)

ECOCARDIOGRAFÍA

Situs abdominal: solitus₁ (), Inversus₂ (), Ambiguo₃ ()

Situs CardíacoCardíaco: solitus₁ (), Inversus₂ (), Ambiguo₃ ()

Posición de vasos a nivel abdominal:

Normal₁ [], Yuxtaposición aortocava Izquierda₂ [], Yuxtaposición aortocava Derecha₃ [].

Retornos venosos sistémicos:

Normales₁ [], Interrupción de vena cava inferior₂ [], Doble vena cava superior₃ [], vena cava izquierda nativa₄ [], vena acigos₅ [], vena hemiacigos₆ []

Retornos venosos pulmonares: Normales₁ [], Conexión anómala parcial₂ [], Conexión anómala total₃ [], _____

Septum interatrial: Integro₁ [], Comunicación Tipo OS₂ [], Comunicación Tipo OP₃ [], Comunicación Tipo SV₄ [], Comunicación Tipo AU₅ []

Septum interventricular: Integro₁ [], Comunicación Perimembranosa₂ [], Comunicación Tipo Muscular₃ [], Comunicación Tipo Infundibular₄ [], Comunicación Tipo Apical₅ [], Ventrículo único₆ []

Tipo de conexión Auriculoventricular: Concordante₁ [], Discordante₂ [], Ambigua₃ [], Doble entrada₄ [], Ausencia de conexión₅ []

Tipo de conexión Ventrículo arterial: Concordante₁ [], Discordante₂ [], Doble salida₃ [], Única vía de salida₄ [] ¿Cuál? _____

Estudios Auxiliares: Si () , No () ¿Cuál? _____

Patologías asociadas: _____

Asplenia₁ [], Poliesplenia₂ []

DiagnosticoDiagnóstico Isomérico: Dextroisomerismo₁ [], Levoisomerismo₂ []