

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

**TESIS DE POSGRADO**

PARA OBTENER EL GRADO DE:  
**ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

TÍTULO  
**CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR CRUZADA (CRISS-CROSS): EXPERIENCIA EN EL  
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA  
IGNACIO CHÁVEZ.**

PRESENTA  
**DR. ANDRÉS MAURICIO TAVERA PAREDES**

DIRECTOR DE ENSEÑANZA  
**DR. CARLOS RAFAÉL SIERRA FERNÁNDEZ**

TUTOR DE LA TESIS  
**DRA. GABRIELA ISABEL PEREIRA LOPEZ**  
MÉDICA ADSCRITA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA



Dirección de Enseñanza

CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MÉXICO, AGOSTO 2023



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.

**CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR CRUZADA (CRISS-CROSS): EXPERIENCIA EN EL  
DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA  
IGNACIO CHÁVEZ.**



Dirección de Enseñanza

  
DR. CARLOS RAFAÉL SIERRA FERNÁNDEZ  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

  
DR. JUAN EBERTO CALDERÓN COLMENERO  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

  
DRA. GABRIELA ISABEL PEREIRA LÓPEZ  
MÉDICA ADSCRITA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

  
DR. ANDRÉS MAURICIO TAVERA PAREDES  
AUTOR - MÉDICO RESIDENTE DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ



---

DR. DIEGO BERNARDO ORTEGA ZHINDÓN  
ASESOR Y TUTOR METODOLÓGICO Y ESTADÍSTICO  
MÉDICO ADSCRITO DEL DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA CARDÍACA PEDIÁTRICA Y  
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ



**SALUD**  
SECRETARÍA DE SALUD



**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**  
*Renacimiento de la Excelencia*

Ciudad de México, a 10 de agosto 2023

**Dr. Gerhard Heinze Martin**

Jefe de la Subdivisión de Especializaciones Médicas de Posgrado  
Facultad de Medicina  
Universidad Nacional Autónoma de México  
Presente.

Por medio de la presente hago constar que el Protocolo de Investigación titulado: **CONEXIÓN ATRIOENTRICAL CRUZADA (CRISS-CROSS): EXPERIENCIA EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ**, presentado por el Dr. Andrés Mauricio Tavera Paredes, médico residente de la Especialidad de Cardiología Pediátrica, ha sido revisado y aprobado por el Comité de Investigación de la Dirección de Enseñanza de este Instituto, cumpliendo con los requisitos para la titulación.

Sin más por el momento, le envío un cordial saludo.

Atentamente

  
**Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández**  
Director de Enseñanza



Dirección de Enseñanza

CRSF/mhm



## **Dedicatoria**

A mis pacientes que día a día me sorprenden desde adentro de su corazón.

A mi familia y a la familia que formaré. Gracias por darme ánimos para continuar hacia adelante.

A mis compañeros y maestros del Instituto por guiarme en el camino.

A Dios gracias por cada día y cada oportunidad.

## ÍNDICE

|                                | <b>Página</b> |
|--------------------------------|---------------|
| I. Resumen                     | 1             |
| II. Introducción               | 2             |
| III. Marco teórico             | 3             |
| IV. Planteamiento del problema | 9             |
| V. Justificación               | 10            |
| VI. Objetivos                  | 11            |
| VII. Metodología               | 12            |
| VIII. Consideraciones éticas   | 16            |
| IX. Cronograma                 | 17            |
| X. Resultados                  | 18            |
| XI. Discusión                  | 21            |
| XII. Conclusiones              | 24            |
| XIII. Referencias              | 25            |
| XIV. Figuras y tablas.         | 27            |

## I. Resumen

**Introducción:** El corazón en criss-cross es una malformación congénita compleja y rara. Se caracteriza por una disposición cruzada de la conexión auriculoventricular, ya sea concordante o discordante. El comportamiento fisiopatológico y el tratamiento están relacionados con las lesiones asociadas, que tienen una alta prevalencia.

**Metodología:** Revisamos los ecocardiogramas realizados a pacientes de 0 a 18 años entre 2017 y 2023 en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez y seleccionamos aquellos casos con diagnóstico de corazón en criss-cross. El objetivo fue describir la experiencia en el diagnóstico y manejo de pacientes pediátricos con esta cardiopatía.

**Resultados:** Se realizaron un total de 18.874 ecocardiogramas y se concluyó el diagnóstico de corazón en criss-cross en 17 pacientes (28 estudios), lo que corresponde al 0,15% de los estudios. El 88% se encuentran en situs solitus, la conexión auriculoventricular fue concordante en el 52,9%, discordante en 41,4% y tipo doble entrada a un ventrículo dominante en 5,8%; la conexión ventriculoarterial fue en un 88% tipo doble vía de salida del ventrículo derecho, de los cuales el 26% estaban imperforados (atresia pulmonar). En cuanto a los defectos asociados, todos nuestros pacientes presentaron comunicación interventricular; 58% con comunicación interauricular, 41% con estenosis de válvula pulmonar; 12% persistencia del conducto arterioso y en 6% origen común de las arterias coronarias del mismo seno. A 9 pacientes (53%) se les realizó tomografía computarizada, 5 (29%) resonancia magnética y 14 (82%) cateterismo cardíaco (5 de ellos terapéuticos: colocación de stent en el conducto arterioso o en el shunt sistémico-pulmonar y colocación de stent en el infundíbulo). 11 fueron llevados a cirugía (2 cirugía correctiva, 9 procedimiento paliativo), 2 fallecieron después de la cirugía (fístula sistémico-pulmonar y procedimiento de Jatene).

**Conclusión:** El corazón en criss-cross es una cardiopatía rara y compleja que implica que cada caso sea único y por esto representa un reto para todo el equipo. La experiencia en el manejo del corazón en criss-cross en el Instituto ha sido favorable. El manejo de estos pacientes depende de la adecuada comprensión de su anatomía y fisiología y esto parte de contar con los recursos diagnósticos apropiados así como del entrenamiento del equipo médico tanto de diagnóstico como de quienes realizan las intervenciones percutáneas y quirúrgicas.

## II. Introducción

Las malformaciones cardíacas, junto con las renales, son las anomalías congénitas más frecuentes (1). La prevalencia de las cardiopatías en recién nacidos se estima en 1 a 8 casos por cada 100 nacidos vivos y la mortalidad por esta causa en menores de un año se ubica en el puesto número 4 a nivel global y en segundo lugar en países de ingresos medio-altos (2). Estas son de las estadísticas más relevantes entre las causales de morbimortalidad en niños y es este el motivo de la importancia de su estudio. Sin tratamiento, un 25% de los pacientes con cardiopatías congénitas con repercusión hemodinámica fallecen en el periodo neonatal, 60% en la infancia y 15% en la adolescencia (1).

Como en otras disciplinas, la cardiología pediátrica, y sus ramas asociadas: cirugía cardiovascular, hemodinamia, electrofisiología y las imágenes diagnósticas; se han fortalecido con el paso del tiempo permitiendo diagnósticos más precisos y en base a ello mejores tratamientos. Sin embargo, el progreso no es uniforme a nivel global ni tampoco lo es a nivel de cada país (2). Este comportamiento en gran parte se debe a la disponibilidad desigual de recursos y a la centralización de la oferta de atención en salud, lo cual es una problemática transversal a la mayoría de países de la región.

Las malformaciones congénitas cardíacas incluyen un gran número de defectos que incluyen desde los “sencillos” hasta los altamente complejos, esto desde el punto de vista de la repercusión hemodinámica así como de las opciones terapéuticas que se puedan ofrecer. Es por esto que fortalecer los trabajos académicos que lleven a mejorar su comprensión y plantear opciones de estudio y tratamiento para estos pacientes continúa siendo un deber de todos los que atendemos pacientes con enfermedades del corazón.

Por este motivo el estudio de las cardiopatías congénitas en nuestros países tiene aún un gran camino por recorrer. A medida que los centros de atención se hacen más capaces y la formación de especialistas se fortalece, se logra un mejor diagnóstico, mejoran los desenlaces a largo plazo y se evitan las complicaciones severas y secuelas que suelen acompañar a los pacientes con cardiopatías congénitas, sobre todo aquellas que no se diagnostican oportunamente (1).

### III. Marco teórico

#### *Aspectos generales*

El corazón criss-cross, o conexión atrioventricular cruzada, como se explicará más adelante, corresponde al grupo de las cardiopatías congénitas raras, presentándose en menos del 0,1% de todos los defectos cardíacos congénitos o menos de 8 de cada 1.000.000 de nacidos vivos (3).

El corazón, para su estudio y favorecer un orden tanto en el abordaje como en el entendimiento de la cardiopatía y su fisiología, se divide clásicamente en 3 segmentos: los atrios, los ventrículos y los grandes vasos y a este sistema se han agregado otras particularidades a los largo del tiempo. En la década de 1960 se dieron los primeros esfuerzos por organizar la descripción sistemática del corazón y así de sus malformaciones congénitas. Estuvo liderado por dos grupos independientes, el primero de ellos con base en Estados Unidos de la mano del doctor Robert Van Praagh y el segundo en México liderado por la doctora María Victoria de la Cruz. Se caracterizó por la descripción de hallazgos topológicos basados en características radiológicas y angiográficas sin lograr una descripción precisa; esto de la mano de los limitados recursos diagnósticos disponibles para el momento (4, 5). En la década de 1970 los diagnósticos se hicieron más precisos con la aparición de la ecocardiografía que permitió caracterizar de una mejor manera las porciones del corazón, las conexiones y la relación que existía entre ellas. Desde ese momento a este sistema se le llamó análisis secuencial segmentario (4).

Pese a esto conforme se buscó generalizar su aplicabilidad a todas las cardiopatías surgieron algunos vacíos. El Dr. Van Praagh propuso el análisis basado en 3 segmentos (atrios, ventrículos y grandes vasos) y más específicamente descrito como el situs atrial (solitus, inversus o ambiguo), el asa bulboventricular (solitus, inversus, en dextro o levoposición), y la conexión con las grandes arterias (no transpuestas, transpuestas o en malposición) (6). Además el Dr. Kirklin incluyó los términos concordante y discordante para las conexiones atrioventriculares y describiendo sólo la posición de los grandes vasos (6). El Dr. Anderson para 1974 cuestionaba esto y proponía que debía hacerse más énfasis en la conexión y relación de los segmentos y no tanto en describir cada uno de ellos por separado (6). A lo largo del tiempo esto llevó a una discusión académica respecto al sistema de nomenclatura a utilizar generando dos escuelas principales, la del Dr. Van Praagh, estadounidense y la del Dr. Anderson, británico.

En su libro de Cardiopatías congénitas, el doctor Attie en 1984 señalaba que la secuencia diagnóstica se tiene que tomar con precaución puesto que no siempre la concordancia, o discordancia, son coherentes con la disposición (o conexión) (7). Esto es especialmente relevante para el criss-cross puesto que mediante este sistema podemos decir que esta corresponde a una conexión atrioventricular cruzada, dando a entender que la posición espacial de los ventrículos, respecto de los atrios con los que están conectados, no concuerda (7).

Como su nombre lo indica, el análisis secuencial segmentario es un paso a paso, a través del cual se identificarán las estructuras cardíacas y se describirá la relación que hay entre ellas. Se visualiza primero el situs atrial: solitus, inversus o isomorfismo que puede ser levo (izquierdo) o dextro (derecho); el tipo de conexión atrioventricular, es decir, con cuáles cámaras cardíacas están conectadas: concordante, discordante, ambiguo, doble entrada

ventricular o ausencia de conexión; el modo de conexión atrioventricular, que habla de la forma en que estas cámaras están conectadas: a través de un aparato valvular perforado, imperforado, común o en disposición cabalgada o con straddling; el tipo y modo de conexión ventriculoarterial, de forma similar a la atrioventricular (tipo: concordante, discordante, doble vía de salida o única vía de salida; modo: perforado, imperforado, común y si hay algún anillo valvular cabalgado o no sobre el septo interventricular); finalmente la presencia de defectos asociados y particularidades adicionales.

La primera descripción asociada a criss-cross hablaba de una disposición inusual de la entrada de los ventrículos y fue descrita en 1961 por Lev y Rowlatt bajo el término de “levocardia mixta” en la que se incluían esta y otras alteraciones de las conexiones atrioventriculares (8). Posterior a ello conforme se fortaleció el estudio de los niños cardiopatas de la mano de mejores ayudas diagnósticas que permitieron mejores descripciones así como una mayor madurez en la conformación del sistema de análisis secuencial segmentario se lograron cada vez mejores caracterizaciones de la patología. En 1973 el Dr. Franco Vásquez, en México, describió un entrecruzamiento de las cámaras de entrada ventriculares relacionadas con una posición antero-superior y postero-inferior de los ventrículos (9). Luego en 1974, Anderson, et al, haciendo referencia a dos casos de conexiones atrioventriculares cruzadas y buscando aclarar conceptos propuestos por Van Praagh et al. y Kirklin, et al. respecto a sus metodologías de clasificación de las cardiopatías, acuñó por primera vez el término “criss-cross” (6).

Posterior a este inicio se han venido publicando reportes y series de caso en relación a las descripciones anatómicas, métodos diagnósticos y abordaje de esta cardiopatía; hasta la fecha se han reportado poco más de 300 casos en la literatura. Se han descrito en situs solitus, inversus e isomerismos (7). La mayoría de casos se asocia a una comunicación interventricular (CIV) sin embargo ha habido algunos reportes sin este defecto (10, 11, 12); y entre otros hallazgos frecuentes están la estenosis pulmonar y las comunicaciones interauriculares (CIA).

El origen de esta cardiopatía no está determinado con claridad. Se atribuyó en algún momento a alteraciones en el gen Cx43 puesto que se había visto una asociación en ratones con criss-cross en los que causaba un retraso en la formación del asa ascendente del tubo cardíaco y que ocasionaba la rotación de los cojines atrioventriculares. Sin embargo un estudio publicado en el 2010 descarta la posibilidad pues no se encontró una alteración en la zona en la que se ubica este gen en humanos (13).

### *Embriología*

El corazón es uno de los primeros órganos en constituirse y de esta forma uno de los primeros en iniciar su funcionamiento para permitir el desarrollo del embrión (14). Inicia con la formación del tubo cardíaco; posteriormente cuando se da el giro del asa bulboventricular el desarrollo del corazón ha alcanzado tal punto que ya se han establecido las conexiones atrioventriculares definitivas dadas por esta torsión (7, 15). La conexión atrioventricular dependerá del situs atrial y, en relación a este, dependiendo de la posición y conexión con los ventrículos se establecerá el tipo de esta conexión. Para un corazón en situs atrial solitus, cuando el giro del asa es hacia la derecha (que corresponde a la relación usual) se establecerá una conexión atrioventricular concordante; por otro lado para un corazón en situs solitus un giro del asa a la izquierda determinará una conexión atrioventricular discordante (7).

Lo que ocurre subsecuentemente es el momento clave, en la embriogénesis, de la disposición cruzada de la conexión atrioventricular, que es la esencia del criss-cross. Tras el giro del asa, en esta patología, ocurre un giro de lo que serán los ventrículos y es este el que establece la relación cruzada atrioventricular (7, 9, 15, 16). Teniendo como referencia la base del corazón y viendo desde esta hacia el ápex se interpretará el giro de los ventrículos. Para un corazón en situs solitus y conexión atrioventricular concordante (giro del asa bulboventricular a la derecha) el giro de los ventrículos será en sentido opuesto a las manecillas del reloj; esto hace que el ventrículo derecho quede en una posición anterior, principalmente, y hacia la izquierda o superior en relación al ventrículo izquierdo (7, 9). Para una conexión atrioventricular discordante en situs solitus el giro será a favor de las manecillas del reloj. De este modo el ventrículo derecho estará dispuesto más anterior y a la derecha en relación al ventrículo izquierdo (7, 9).

Los defectos asociados que pueden tener estos pacientes corresponden a estadios embrionarios propios del desarrollo del resto de las estructuras del corazón (tabique auricular, tabique ventricular e infundíbulo troncal). Las válvulas mitral y tricúspide siguen la disposición de los ventrículos por esto también se encontrarán en disposición cruzada. Esto permite que con frecuencia se encuentre alteración en los aparatos valvulares, sobre todo se ha relacionado con straddling (16, 17, 18). En el caso de la estenosis pulmonar Anderson y colaboradores proponen que es el giro ventricular en el sentido de las manecillas del reloj la causa de la obstrucción (6). De la misma forma la torsión de los ventrículos y con ellos del septo interventricular determinará la relación de los defectos septales con los grandes vasos. Sobre la conexión ventriculoarterial la transposición de los grandes vasos es el tipo de conexión más frecuente, seguido de la doble vía de salida del ventrículo derecho y en último lugar una conexión concordante, siendo frecuente el modo imperforado, por atresia pulmonar (7). Sin embargo otros reportes han descrito con frecuencia en sus casos la doble vía de salida del ventrículo derecho como la más frecuente (9, 19, 20, 21).

Cabe resaltar que las descripciones de casos de criss-cross, hasta el momento en que se realiza esta revisión, no se han relacionado con síndromes genéticos o enfermedades en otros sistemas de forma simultánea.

### *Fisiopatología y clínica*

La fisiología de estos pacientes dependerá completamente de su anatomía (7, 22). Como se ha visto, estos son corazones complejos y con relaciones espaciales inusuales y por esto comprender su funcionamiento y las diferentes fases del ciclo cardíaco requiere un poco más de destreza. Sin embargo, dejando temporalmente de lado la relación espacial y la disposición de las cavidades del corazón en criss-cross, es relativamente sencillo entender que la fisiología, y por ende las manifestaciones clínicas secundarias a esta, dependen básicamente de los defectos asociados. Como en otras cardiopatías, como por ejemplo en el corazón en situs inversus en dextrocardia sin defectos asociados, en donde la circulación sistémica y pulmonar no tienen cortocircuitos y el ventrículo sistémico (morfológicamente izquierdo) y el pulmonar (morfológicamente derecho) trabajan contra las presiones que les corresponden, no se encontrarán manifestaciones clínicas importantes puesto que su fisiología es normal. Es decir: tendrá saturaciones normales y el flujo pulmonar estará dado por un ventrículo de morfología (y fisiología) derecha y el flujo sistémico estará mantenido por un ventrículo izquierdo capaz de mantener el gasto cardíaco y vencer las resistencias vasculares periféricas.

La clínica y los cambios fisiopatológicos aparecen y son dependientes de los defectos asociados. Es frecuente la comunicación interventricular pero que generalmente se asocia a estenosis pulmonar; así mismo se presentan con discordancia ventriculoarterial o doble vía de salida del ventrículo derecho, entre otras menos frecuentes (7). Las variaciones de estos defectos así como la combinación de los mismos hace que el criss-cross no se pueda encasillar en una clasificación de flujo pulmonar aumentado o disminuido, cianótico o cianótico, de fisiología uni- o biventricular puesto que cada caso es particular. La exploración física aportará datos valiosos para el análisis de cada paciente pero no se pueden generalizar. Como se verá más adelante estas características son las que van a determinar el tipo de tratamiento que se pueda ofrecer.

### *Estudios diagnósticos*

#### *Radiografía y electrocardiograma*

Tras la orientación que pueda aportar la exploración física, como parte de todo estudio de un paciente con cardiopatía congénita se debe abordar en principio con una radiografía de tórax y electrocardiograma. Para estos dos exámenes ocurrirá lo descrito antes y es que van a depender de la anatomía de cada caso pero de igual forma permitirán evaluar la repercusión de la cardiopatía y de esta forma aportan datos valiosos que se tomarán en cuenta para el tratamiento.

En la radiografía de tórax se debe evaluar el crecimiento de cavidades y grado de cardiomegalia así como el patrón de flujo pulmonar. En el electrocardiograma se debe tener precaución con su interpretación. Lo más usual es el situs solitus y esto se verá reflejado en el trazado eléctrico, sin embargo el patrón que se puede esperar de la conexión atrioventricular debe revisarse con detenimiento teniendo en cuenta la relación espacial que tienen los ventrículos y que podría orientar hacia un diagnóstico erróneo (7). Se pueden esperar patrones de bloqueo de rama del haz de His e hipertrofia de cavidades; el eje eléctrico nuevamente se verá afectado por las relaciones espaciales y según la repercusión clínica se podrán encontrar datos de sobrecarga sistólica o diastólica.

#### *Ecocardiografía*

Con el paso del tiempo la ecocardiografía ha mejorado en el sentido de poder ofrecer mejores cualidades técnicas y mejores imágenes que ayudan a hacer los diagnósticos. El ecocardiograma es la herramienta básica del cardiólogo y es piedra angular del estudio de nuestros pacientes. Previo a la introducción de la ecocardiografía gran parte del abordaje de los pacientes recaía en la radiografía y las angiografías, las cuales son una gran herramienta pero que en casos de cardiopatías tan complejas como el criss-cross no llegaban a ser decisivas. Y en última instancia, el estudio de las piezas de patología aportaba al conocimiento de la enfermedad.

El estudio por ecocardiografía debe ser riguroso y evaluar sistemáticamente el corazón siguiendo la secuencia diagnóstica o análisis secuencial. Es importante que se realice de esta forma, analizando cada componente de forma individual, reconociendo sus características propias para luego poder construir el panorama de la cardiopatía (17). De esta forma, se llegó a establecer que la característica principal por ecocardiografía que lleva al diagnóstico del criss-cross es la imposibilidad de observar en la vista de 4 cámaras las 2 válvulas atrioventriculares al mismo tiempo; dada la disposición cruzada entre sus ejes

(tomando el eje longitudinal de las válvulas) se encontrará una angulación entre ellas de 22-102° (siendo normal de 0-12°) (17, 18, 23, 24).

El estudio debe ser minucioso al evaluar los defectos asociados pues es poco frecuente que no se encuentre ninguno. Como en las demás cardiopatías se debe tratar de ofrecer la mayor cantidad de información que permita dar las herramientas para plantear una intervención e igualmente debe evaluar la función ventricular. Otra característica importante, aunque no exclusiva del criss-cross, es la orientación del septo interventricular en sentido paralelo al diafragma, cuando los ventrículos quedan dispuestos de forma supero-inferior (24).

Una mención importante se debe hacer sobre el ecocardiograma fetal. Es cada vez más frecuente el diagnóstico de cardiopatías desde la etapa prenatal y en países desarrollados este llega a ser superior al 85% (25). El diagnóstico en la etapa fetal parte del mismo principio y es la imposibilidad de observar simultáneamente la mitral y la tricúspide desde la proyección de 4 cámaras (8, 23). Los diagnósticos prenatales han permitido ofrecer tratamientos oportunos a los recién nacidos, sobre todo en aquellos casos en que algunas cardiopatías críticas así lo ameritan y esto se ve reflejado en el desenlace de los pacientes (25, 26). No está de más mencionar la importancia de la asesoría a los padres por parte del equipo de cardiología fetal una vez hecho el diagnóstico.

#### *Tomografía computarizada y resonancia magnética*

La indicación para la realización de estudios adicionales posteriores al ecocardiograma va a depender de las necesidades de cada caso pero en su mayoría están determinadas por la necesidad de establecer la anatomía de la manera más precisa posible y en este sentido los estudios son complementarios entre sí. Tanto la tomografía como la resonancia magnética pueden aportar sobre las características de las conexiones atrioventriculares, los aparatos valvulares o los defectos asociados que el ecocardiograma no logra detallar, bien sea por la ventana acústica del paciente o por la disposición de las estructuras.

Para ambos estudios la clave del diagnóstico está en la incapacidad de ubicar ambas válvulas atrioventriculares en un mismo plano, de la misma manera que el ecocardiograma (21, 27). También, parten del análisis secuencial para el abordaje de cada caso y en ocasiones requieren múltiples imágenes (o proyecciones) de un mismo sitio anatómico para determinar sus características (21). La elección de una sobre la otra dependerá del recurso disponible de cada institución así como las características del paciente, teniendo en cuenta los tiempos de adquisición de cada uno. Para una tomografía se puede realizar el estudio en pocos minutos mientras que para una resonancia los tiempos son mayores y usualmente va a requerir sedación, dependiendo de la edad del paciente.

A partir de ambos métodos de imagen se han podido realizar reconstrucciones en 3D que facilitan el entendimiento del caso y de esta forma un mejor planteamiento quirúrgico (28). Esta es una de las áreas que más desarrollo ha tenido en el último tiempo puesto que tiene la capacidad de ofrecer ayudas visuales e interactivas que facilitan la comprensión de la compleja anatomía que es difícil representar en solo 2 dimensiones. El siguiente escalón de estas herramientas es poder plasmar estos modelos en impresiones tridimensionales que reafirman su utilidad en el propósito de mejorar la comprensión de la cardiopatía. Valverde y colaboradores realizaron un estudio para evaluar el impacto de la impresión de modelos 3D en la educación médica en criss-cross (29). Compararon el entendimiento de la anatomía en base a un grupo de casos clínicos, primero tras el estudio de imágenes de

ecocardiografía y resonancia y luego tras entregar la impresión en 3D. Encontraron una diferencia significativa evidenciando una mejoría de la comprensión de los casos cuando se entregaron los modelos físicos (29). De la misma forma, a partir de las imágenes de resonancia y tomografía se han creado modelos virtuales de realidad aumentada que ofrecen una experiencia interactiva con la cardiopatía y permiten tanto la comprensión como la planeación y ensayo de intervenciones.

#### Cateterismo cardíaco

Muchas de las primeras descripciones de casos de criss-cross se basaron en angiografías para establecer el diagnóstico y complementar la información ecocardiográfica, como en otras cardiopatías. Con el paso del tiempo, la ventaja que ha mostrado el cateterismo es su capacidad de ser un estudio diagnóstico pero además la posibilidad del intervencionismo. En estos casos complejos entender la hemodinámica es un dato clave adicional en la toma de decisiones puesto que evalúa en directo la repercusión de los defectos o de las intervenciones realizadas previamente y, al igual que lo descrito anteriormente, es complementario a los demás métodos de imágenes diagnósticas. El trayecto del catéter puede muchas veces sugerir la orientación y relación de las cavidades y de los defectos septales asociados (7). Ofrece información valiosa, además, como estudio previo a la realización de cirugías de fisiología univentricular como la derivación cavopulmonar bidireccional y la total, aunque su uso varía dependiendo del centro médico y algunos proponen que para este propósito no es indispensable (30).

Desde el punto de vista intervencionista, dependiendo de la fisiología de cada caso puede permitir asegurar el flujo pulmonar permeabilizando el conducto arterioso mediante un stent o mantener la permeabilidad de una fístula sistémico-pulmonar colocada previamente. En los casos de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho también ofrece como manejo paliativo la colocación de un stent a este nivel. En adultos se ha descrito el reemplazo valvular aórtico, como reporte de caso, en una paciente de 77 años con criss-cross (31).

#### *Tratamiento*

Como en otras cardiopatías el tratamiento dependerá de la anatomía y las manifestaciones clínicas que esta conlleva, en algunos casos requiriendo intervención en la etapa neonatal y en otros siendo bien tolerada durante los primeros años de vida. Así mismo se debe tener presente que no en todos los casos se puede ofrecer una corrección quirúrgica y en muchos de ellos solo se pueda ofrecer un procedimiento paliativo o un manejo univentricular (9). No es menos importante aquí la disposición de las estructuras puesto que puede ser un factor limitante desde el punto de vista técnico en cuanto a las opciones que se puedan ofrecer. Dado que la mayoría de estudios en criss-cross son reportes y series de casos no se ha establecido una tasa de sobrevida a los procedimientos, o sin ellos, así como tampoco en cuanto a su historia natural. Dadas las distintas configuraciones anatómicas tampoco se pueden clasificar dentro de otros grupos de cardiopatías puesto que finalmente pertenece al grupo de las “cardiopatías exóticas” y esto hace que el seguimiento a su epidemiología sea limitado. Nuevamente, el estudio y tratamiento de cada caso es individualizado.

#### **IV. Planteamiento del problema**

El Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez es un centro de referencia nacional en cardiología y cardiología pediátrica con mayor experiencia en cardiopatías congénitas en niños. Atiende a un grupo específico poblacional, en cuanto a tipo de aseguramiento del sistema nacional de salud se refiere. Estas dos características determinan que los pacientes atendidos: corresponden a casos de mayor complejidad y por este motivo fueron referidos a este centro; con mayor frecuencia a la habitual sean diagnosticados con cardiopatías raras o de escasa prevalencia; en ocasiones ya han sido abordados en otras instituciones y de ellos algunos ya recibieron algún tipo de tratamiento; reciban un abordaje diagnóstico con herramientas que no están, al momento, disponibles en todo el territorio nacional, al igual que las opciones terapéuticas. Esto hace que los pacientes atendidos en el Instituto representen parcialmente la situación del país.

Por otro lado, la información disponible sobre cardiopatías congénitas se encuentra fragmentada, como con muchas otras patologías, en varios países de Latinoamérica. Si bien, muchos centros llevan a cabo un registro de sus casos para fines propios o como parte de un registro de una red internacional, como es el caso de las sociedades de cirugía; a nivel interinstitucional hay una heterogeneidad en la información. Además, encontramos otros centros que no cuentan aún con registro o es inconsistente. Este hecho determina que a nivel de todo un país no se cuente, en todos los casos, con un registro que permita establecer estadísticas poblacionales. Los estudios individuales o aquellos que no son multicéntricos permiten llenar este vacío de información pero como es propio de su diseño no representan a cabalidad el panorama global.

La mayoría de la literatura sobre el tema proviene de Estados Unidos y Reino Unido sin embargo también ha habido contribución de varias otras fuentes a nivel mundial. En México se han hecho algunos reportes que han hablado de la experiencia en el diagnóstico por ecocardiografía y tratamiento de esta cardiopatía con series pequeñas de pacientes. Para incrementar la información disponible acerca del corazón en criss-cross en México en cuanto a los métodos diagnósticos y la experiencia quirúrgica en estos pacientes se plantea este trabajo con base en casos tratados en un hospital cardiovascular de tercer nivel. Se plantea como pregunta de investigación: ¿cuál ha sido la experiencia en pacientes con criss-cross atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez?

## **V. Justificación**

Este estudio busca aportar más información sobre el estado actual del diagnóstico y tratamiento de una cardiopatía rara como el corazón en criss-cross en México. Con una mejor caracterización de esta patología, como se ha hecho con otras patologías, se establecerá una base que en un futuro permita agilizar la vía de atención de estos pacientes desde el diagnóstico prenatal hasta el tratamiento médico o quirúrgico que puedan requerir, con el objetivo de lograr unos mejores desenlaces en el país.

## **VI. Objetivos**

### *General:*

Describir la experiencia en el manejo de pacientes pediátricos con criss-cross atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre el 2017 y 2023.

### *Específicos*

- Describir los hallazgos morfológicos de la cardiopatía en los pacientes atendidos.
- Describir la secuencia y los recursos diagnósticos para cada paciente.
- Describir el tipo de tratamiento propuesto para cada paciente y su desenlace.
- Plantear los puntos de mejora para el abordaje y tratamiento de estos pacientes.

## VII. Metodología

### *Tipo de estudio*

Este trabajo corresponde a un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo mediante una serie de casos de pacientes pediátricos atendidos en un hospital cardiovascular de tercer nivel.

### *Población*

Pacientes menores de 18 años con cardiopatía congénita en quienes se haya determinado el diagnóstico de corazón en criss-cross durante su periodo como pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez desde febrero de 2017 hasta febrero de 2023.

### *Criterios de inclusión*

- Pacientes atendidos en el Instituto en quienes se corroboró el diagnóstico extrainstitucional de corazón en criss-cross.
- Pacientes sin diagnóstico específico de su cardiopatía congénita en quienes, después del abordaje clínico, se concluyó el diagnóstico de corazón en criss-cross.
- Pacientes que inicialmente se abordaron como otro tipo de cardiopatía pero en quienes durante el transcurso de su evolución y mediante métodos diagnósticos apropiados se determinó el diagnóstico de corazón en criss-cross.

### *Criterios de exclusión*

- Pacientes a quienes, durante su abordaje clínico, teniendo como base un ecocardiograma, se les descartó el diagnóstico de corazón en criss-cross.
- Expediente clínico incompleto que no permita evidenciar la secuencia diagnóstica utilizada.
- Pacientes con diagnóstico de corazón en criss-cross diagnosticado después de los 18 años de edad.

### *Variables*

| Matriz de variables                |   |  |                    |
|------------------------------------|---|--|--------------------|
| Nombre                             | Definición  | Tipo de variable                             | Escala de medición |
| Edad de presentación               | Edad en años al momento en que iniciaron los síntomas y fueron notados por el familiar. | Independiente.<br>Cuantitativa.<br>Discreta. | Años               |
| Edad al diagnóstico de criss-cross | Edad al momento en que se determinó el diagnóstico de corazón en criss-cross.           | Independiente.<br>Cuantitativa.<br>Discreta. | Años               |
| Edad al primer procedimiento       | Edad al momento en que se realizó la primera intervención (quirúrgica o percutánea).    | Independiente.<br>Cuantitativa.<br>Discreta. | Años               |
| Edad actual                        | Edad al momento de recolección de la información (febrero 2023).                        | Independiente.<br>Cuantitativa.<br>Discreta. | Años               |

|   |  |   |   |
|---|--|---|---|
| Sexo  | Características anatómicas según órganos genitales.  | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Dicotómica. | Femenino.<br>Masculino.   |
| Presentación clínica  | Síntoma principal o el más notorio y por el cual los familiares buscaron atención médica por primera vez (a cualquier edad) o por el cual se inició abordaje en el periodo neonatal. | Dependiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.    | Disnea.<br>Cianosis.<br>Disnea y cianosis.<br>Soplo.<br>Síncope.                      |
| Situs atrial  | Relación del corazón con los demás órganos determinado por las características morfológicas del atrio derecho.   | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.  | Solitus.<br>Inversus.<br>Levomorfismo.<br>Dextromorfismo.                             |
| Posición del corazón  | Posición del corazón en el tórax teniendo como referencia la línea media.  | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.  | Levocardia.<br>Dextrocardia.<br>Mesocardia.   |
| Orientación del corazón                                     | Orientación del ápex del corazón teniendo como referencia la línea media.  | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.  | Levoapex.<br>Dextroapex.<br>Mesoapex.   |
| Lateralidad de los retornos venosos sistémicos y pulmonares | Unión de las venas sistémicas (cava superior e inferior) y de las venas pulmonares con los atrios.   | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Dicotómica. | Lateralizados.<br>Anormal.<br>Conexión anómala de venas pulmonares.                   |
| Tipo de conexión atrioventricular                           | Conexión entre las aurículas y los ventrículos, determinada por las características morfológicas de las cavidades.   | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.  | Concordante.<br>Discordante.<br>Ambigua.<br>Doble entrada.<br>Ausencia de conexión.   |
| Modo de conexión atrioventricular                           | Conexión entre las aurículas y los ventrículos, determinada por la presencia o no de flujo anterógrado a través de la válvula auriculoventricular.                                   | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.  | Perforado.<br>Imperforado.  |
| Cabalgamiento o straddling                                  | Alteración en la localización del aparato valvular y subvalvular respectivamente en relación al tabique interventricular.  | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Dicotómica. | Si.<br>No.  |
| Tipo de conexión ventriculoarterial                         | Conexión entre los ventrículos y los grandes vasos (aorta y pulmonar) determinada por las características morfológicas de los ventrículos y de los vasos.                            | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.  | Concordante.<br>Discordante.<br>Doble salida del ventrículo derecho.<br>Única salida. |
| Modo de conexión ventriculoarterial                         | Conexión entre los ventrículos y los grandes vasos, determinada por la presencia o no de flujo anterógrado a través de la válvula semilunar.   | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.  | Perforado.<br>Imperforado.  |
| Ocupación predominante del ventrículo derecho               | Ocupación espacial predominante del ventrículo derecho en relación al ventrículo izquierdo y teniendo como referencia la posición anatómica.   | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.  | Superior.<br>Inferior.<br>Izquierda.<br>Derecha.                                      |

|                                       |  |  |   |
|---------------------------------------|--|--|---|
| Tipo de comunicación interventricular | Localización del defecto interventricular en base a su ubicación en el septo interventricular.   | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría. | No tiene.<br>De entrada.<br>Entrada y muscular.<br>Muscular.<br>Subaórtica.<br>Subpulmonar.   |
| Presencia de otros defectos asociados | Presencia de otros defectos morfológicos cardíacos congénitos asociados.   | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría. | CIA OP.<br>CIA OS.<br>Estenosis pulmonar.<br>Conducto arterioso permeable.<br>Alteración en ramas pulmonares.<br>Alteración coronaria.  |
| Trastorno del ritmo al diagnóstico    | Alteración en el ritmo cardíaco determinada por electrocardiografía al momento del diagnóstico de criss-cross.   | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría. | No.<br>Bloqueo incompleto de rama derecha.<br>Bloque completo de rama derecha.<br>Ritmo auricular ectópico.   |
| Realización de tomografía             | Realización de tomografía para el abordaje de la cardiopatía.  | Dependiente.<br>Cualitativa.<br>Dicotómica.  | Si.<br>No.  |
| Realización de resonancia magnética   | Realización de resonancia magnética para el abordaje de la cardiopatía.  | Dependiente.<br>Cualitativa.<br>Dicotómica.  | Si.<br>No.  |
| Realización de cateterismo            | Realización de cateterismo cardíaco para el abordaje de la cardiopatía o como estrategia terapéutica de la misma o ambas.                                    | Dependiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.   | No.<br>Diagnóstico.<br>Terapéutico.   |
| Realización de cirugía                | Intervención quirúrgica practicada al paciente posterior al abordaje diagnóstico, teniendo en cuenta las extrainstitucionales como las intrainstitucionales. | Dependiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.   | Correctiva.<br>Paliativa.<br>No se realizó.   |
| Cirugía                               | Tipo de cirugía realizada al paciente.   | Dependiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.   | Cierre de comunicación interventricular.<br>Fístula sistémicopulmonar.<br>Derivación cavopulmonar bidireccional.<br>Derivación cavopulmonar total.<br>Cierre de arteria pulmonar.<br>Switch arterial. |
| Mortalidad                            | Fallecimiento del paciente teniendo en cuenta desde el momento en que se conoce en el Instituto y hasta la fecha del estudio.                                | Dependiente.<br>Cualitativa.<br>Categoría.   | No.<br>Tras el cateterismo.<br>Tras la cirugía.   |

|                |  |   |                                |
|----------------|--|---|--------------------------------|
|                |  |   | Por otras complicaciones.      |
| Comorbilidades | Comorbilidades presentadas durante el curso del padecimiento del paciente. | Independiente.<br>Cualitativa.<br>Categorica. | No.<br>Neurológicas.<br>Otras. |

#### *Técnica de recolección de la información*

Se realizó una revisión de expedientes clínicos de acuerdo al registro obtenido del laboratorio de ecocardiografía pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez del cual se obtuvieron los pacientes con diagnóstico de corazón en criss-cross para la obtención de los datos correspondientes a las variables mencionadas.

Los pacientes fueron identificados a partir del registro disponible en el laboratorio de ecocardiografía pediátrica de la institución el cual incluye: fecha, número de expediente, nombre del paciente, edad, diagnóstico y médico que diagnostica. Con base en este registro se aplicaron los criterios de inclusión y exclusión para la obtención de la información clínica. Se incluyeron pacientes en quienes se realizó un estudio ecocardiográfico en el periodo entre febrero de 2017 y febrero de 2023 y se concluyó el diagnóstico de corazón en criss-cross.

Se recolectaron datos de los expedientes clínicos de los pacientes que cumplan con los criterios de inclusión y no los de exclusión obteniendo información concerniente a las variables descritas; se tomaron datos que permitan determinar la evolución del paciente durante el tiempo del estudio; se tomaron imágenes extraídas de los estudios diagnósticos realizados que permitieron determinar el diagnóstico.

#### *Análisis estadístico*

Se generó una base de datos en Excel, donde fueron digitadas todas las características de los pacientes de acuerdo con las variables descritas. Se realizó un análisis de las medidas de centralización correspondiente a las variables cuantitativas de los individuos incluidos en el estudio. Para las variables cualitativas se obtuvieron frecuencias absolutas y relativas (porcentaje).

## VIII. Consideraciones éticas

Este estudio se realizó con la previa autorización del departamento de cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

El estudio se realizó dentro de los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos según la Declaración de Helsinki (Brasil, octubre de 2013). Con base en lo anterior, este trabajo tiene como consideración especial el velar por la salud y bienestar de los pacientes por lo que los datos en él incluidos tienen como principal fin mejorar la calidad de la atención, generando conocimiento que no ponga en riesgo la salud o la vida de los participantes.

Acorde al principio de no maleficencia el presente estudio no tuvo como objetivo modificar las conductas clínicas aplicadas a los pacientes durante la realización del mismo que pudieran poner en riesgo la condición clínica o el pronóstico de los pacientes. A futuro, de la mano del principio de beneficencia, se pretende identificar fortalezas en el manejo que se da a los pacientes así como plantear oportunidades de mejorar la forma en que se les trata.

En la selección de los pacientes no se discriminó por condición social de la cual proviene y de la misma forma el análisis de los datos obtenidos no se vio afectado por este motivo. Los resultados que se obtuvieron se espera que sean de utilidad para toda la población de pacientes con cardiopatías congénitas independientemente de su sitio de atención médica, acorde con el principio de justicia.

Respecto a la autonomía de los pacientes, dado que la información utilizada corresponde a la revisión retrospectiva de los expedientes clínicos y además el presente estudio no pretende la intervención en las conductas médicas aplicadas sobre los pacientes ni tampoco la realización de exámenes o uso de medicamentos diferentes a los ya estipulados por los médicos tratantes previo al estudio, no se requirió de la realización de un consentimiento informado.

Se mantuvo bajo absoluta reserva la información obtenida de la revisión de datos de los expedientes clínicos, esta fue únicamente consultada por el investigador principal y en ninguna circunstancia se compartieron datos personales de los pacientes incluidos; la información recolectada no permite la identificación de los pacientes o sus familiares. La información fue almacenada en un archivo de Excel en el cual se digitó la información obtenida y reposa en el computador personal del investigador principal el cual cuenta con clave de seguridad. Así mismo en una memoria externa que funciona como respaldo y que permanecerá resguardada por el investigador principal. No habrá lugar a difusión o envío de la información a terceros. Es responsabilidad de los investigadores el guardar con absoluta reserva la información contenida en las historias clínicas.

Todos los integrantes del grupo de investigación estarán prestos a dar información sobre el estudio a los entes involucrados siempre y cuando sean de índole académica y científica, preservando la exactitud de los resultados y haciendo referencia a datos globales y no a pacientes en particular.

## IX. Cronograma

| EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CRISS-CROSS EN UN HOSPITAL CARDIOVASCULAR DE MÉXICO. |                    |              |            |            |           |            |            |
|--|--------------------|--------------|------------|------------|-----------|------------|------------|
| Actividad  | Fecha de ejecución |              |            |            |           |            |            |
|  | Enero 2023         | Febrero 2023 | Marzo 2023 | Abril 2023 | Mayo 2023 | Junio 2023 | Julio 2023 |
| Planteamiento del anteproyecto y aprobación.   |                    |              |            |            |           |            |            |
| Desarrollo del marco teórico y revisión de la literatura.  |                    |              |            |            |           |            |            |
| Recolección de datos   |                    |              |            |            |           |            |            |
| Análisis de datos  |                    |              |            |            |           |            |            |
| Elaboración del documento final  |                    |              |            |            |           |            |            |
| Presentación del documento a los tutores y correcciones.   |                    |              |            |            |           |            |            |
| Presentación del documento al departamento de Enseñanza y ante la UNAM.                                    |                    |              |            |            |           |            |            |

## X. Resultados

Desde febrero de 2017 hasta febrero de 2023 se realizaron 18.874 ecocardiogramas a pacientes pediátricos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. De estos, en 28 se concluyó el diagnóstico de corazón en criss-cross correspondiendo a 17 pacientes. De ellos el 64,7% fueron de sexo masculino y 35,2% fueron pacientes femeninas. La mayoría de los pacientes fueron provenientes de la zona central y sur de la República Mexicana. (tabla 1 y figura 1).

La edad al momento de la primera consulta, al diagnóstico, al momento de realizada una intervención quirúrgica y la actual se presentan en la tabla 2. La mayoría de los pacientes consultó en el periodo neonatal (64,7%), 3 pacientes lo hicieron entre los 2 meses y 2 años y 3 pacientes después de los 2 años (17,6% cada uno).

La edad, en promedio, a la cual se realizó el diagnóstico de corazón en criss-cross fue 4,7 años siendo los más tempranos en el periodo neonatal y los más tardíos a los 12 años. Y para realizar dicho diagnóstico el tiempo transcurrido desde la primera consulta o valoración fue de 3 años en promedio, pero varió entre 0 y 12 años.

En 10 pacientes el primer diagnóstico fue diferente a criss-cross, entre ellos estuvieron: canal atrioventricular en 3 casos (2 balanceados y uno desbalanceado), ausencia de conexión AV derecha en 2 casos y doble entrada a ventrículo izquierdo con discordancia ventriculoarterial en 1 caso. En 4 casos no se describió la conexión AV desde el sitio de procedencia y su diagnóstico inicial fue doble vía de salida de ventrículo derecho con estenosis pulmonar en 2 casos y atresia pulmonar con CIV en 2 casos. Dos pacientes tuvieron diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita que en un caso fue CIV y en el otro caso de ventrículo único y estenosis pulmonar.

La cianosis fue el síntoma de presentación más frecuente (64,7%), seguido de soplo (17,6%), disnea (11,7%) y síncope (5,8%). En aquellos con diagnóstico prenatal el abordaje fue posterior al nacimiento pero ambos presentaron cianosis como síntoma inicial.

El 88,2% de los casos se presentó en situs solitus, los restantes (2 pacientes) en situs inversus. No se encontraron casos con isomorfismo derecho o izquierdo. La posición del corazón fue en su mayoría en levocardia (70%, 12 casos) y todos ellos con levoapex; 3 pacientes en dextrocardia y dextroapex (17,6%); y 2 pacientes en mesocardia, uno con levoapex y el otro con el ápex a la derecha (5,8% cada uno).

No se encontraron alteraciones en los retornos venosos sistémicos ni en los pulmonares en ningún paciente.

La conexión atrioventricular (AV) cruzada fue de tipo concordante en 9 pacientes (52,9%), siendo la más frecuente; seguida de discordante en 7 pacientes (41,4%) y doble entrada (a ventrículo dominante de morfología indeterminada) en 1 paciente (5,8%). Dado que no hubo isomorfismos no encontramos casos de conexión AV ambigua y tampoco se encontraron casos de ausencia de conexión AV. El modo de conexión AV fue perforado en todos los pacientes y se encontró straddling de la válvula mitral en 1 paciente (con conexión AV discordante).

El tipo de conexión ventriculoarterial (VA) más frecuente fue la doble vía de salida del ventrículo derecho (DVSVD) (15 casos, 88,2%); fue concordante solo en un paciente (5,8%)

y discordante en un paciente también. No hubo casos de única vía de salida. El modo de conexión VA fue perforado en 14 pacientes (82,4%); e imperforado en 3 pacientes (17,6%) de los cuales todos fueron por atresia pulmonar en DVSVD.

Al evaluar la relación espacial de los ventrículos se encontró que, respecto del ventrículo izquierdo, el derecho estaba en una posición superior en el 82,4% de los casos (14 pacientes), inferior en un caso (5,8%); y a la izquierda (y posterior) en 2 casos (11,8%).

Sobre los defectos asociados se encontró que todos nuestros pacientes tenían una comunicación interventricular (CIV). La localización fue de entrada en 2 pacientes (11,8%), de entrada, con extensión muscular en 6 pacientes (35,2%), muscular en 4 pacientes (23,5%), subaórtica en 2 pacientes (11,8%) y subpulmonar en 3 pacientes (17,6%). Se encontró una comunicación interauricular en 10 pacientes (58,8%), de estas el 90% fue tipo ostium secundum y en un caso ostium primum. El 41% de los pacientes (7 casos) tenía estenosis pulmonar (valvular y subvalvular). En dos pacientes se encontró conducto arterioso persistente, en 2 estenosis de las ramas pulmonares y en uno origen anómalo de ambas arterias coronarias desde el seno de Valsalva anterior. Los hallazgos anatómicos de cada paciente se presentan en la tabla 3.

En 6 pacientes se encontró un trastorno del ritmo. En un caso ritmo auricular ectópico, en dos casos bloqueo incompleto de rama derecha y en 3 casos bloqueo completo de rama derecha.

En todos los pacientes el abordaje diagnóstico incluyó en primer lugar radiografía de tórax y electrocardiograma y posterior a esto se continuó con ecocardiograma, tanto para corroborar diagnósticos externos como para realizar un primer diagnóstico. Posterior a ello, se realizó tomografía a 9 pacientes (53%) y resonancia magnética en 5 casos (29,4%). Ambos estudios con la indicación de complementar la información obtenida mediante los estudios previos.

Adicional a estos estudios, a 14 pacientes (82,4%) se les realizó un cateterismo cardíaco. De ellos a 5 se les hizo además una intervención en sala de hemodinamia. Un paciente para colocación de stent en el conducto arterioso (más adelante en su evolución se llevó a cirugía), en otro de los casos se realizó angioplastia con stent en el conducto arterioso y en el infundíbulo pulmonar, como manejo paliativo; el en el tercer paciente para colocación de stent en una fístula sistémico-pulmonar colocada previamente; el cuarto paciente para colocación de un stent en la derivación cavopulmonar (en la unión de la vena cava superior con la arteria pulmonar por estenosis que causaba un gradiente obstructivo); en otro de los casos para colocación de stent en la fenestra entre el tubo extracardíaco y el atrio derecho (Derivación cavopulmonar total). En la Figura 2, se están representados los estudios realizados en cada caso.

De los 17 casos, 11 fueron llevados a cirugía (64,7%). En 6 casos se realizó una fístula sistémico-pulmonar; de estos, en 5 se llevó a cabo como primer estadio para un manejo univentricular y en otro paciente se realizó porque la disposición de las estructuras no permitía una corrección biventricular (además de contar con una derivación ventrículo-peritoneal por un antecedente de hidrocefalia, que no permitía tampoco otra corrección univentricular; realizándose hasta el momento 3 FSP). En un paciente se realizó cierre del conducto arterioso y cerclaje pulmonar para regular el flujo pulmonar y tiene pendiente su reevaluación para definir una conducta adicional. En 5 pacientes se indicó la realización de una derivación cavopulmonar total; en 2 de ellos este fue el primer procedimiento quirúrgico,

en 2 de ellos se había realizado previamente una fístula sistémico-pulmonar (ambas en otro hospital) y en el tercer caso por complicaciones durante la cirugía se tuvo que dismantelar la derivación cavopulmonar bidireccional previa y se realizó una fístula sistémico-pulmonar. La mortalidad de los pacientes sometidos a cirugía fue de 11,8% (2 pacientes) que corresponden a quien requirió dismantelamiento de la derivación cavopulmonar bidireccional y a quien fue llevado a procedimiento de Jatene; ambos fallecieron en el periodo posoperatorio inmediato en la unidad de terapia intensiva. Los procedimientos realizados a cada paciente están descritos en la tabla 3.

Como complicaciones, durante el seguimiento un paciente requirió colocación de marcapasos por bloqueo AV completo, 2 pacientes desarrollaron abscesos cerebrales que requirieron intervención neuroquirúrgica, 3 pacientes desarrollaron epilepsia, uno con un importante compromiso neurológico que además requirió colocación de traqueostomía y gastrostomía. Se representan en la figura 3. Encontramos 3 pacientes que perdieron seguimiento; en 2 pacientes se determinó que no eran candidatos a corrección y de los 17, 12 continúan en seguimiento.

## **XI. Discusión**

La experiencia del manejo de criss-cross en el Instituto Nacional de Cardiología ha sido favorable. Los recursos disponibles de alta tecnología así como la experiencia del equipo médico son la base de este resultado. La compleja anatomía de estos pacientes es el reto tanto para el equipo que hace el diagnóstico como para quienes realizan las intervenciones.

La incidencia que encontramos en base a los casos de criss-cross diagnosticados, para el total de ecocardiogramas realizados en el Instituto corresponden a 0,15% de los estudios, lo que corresponde a una incidencia mayor a la reportada en otros estudios (9, 17). Para interpretar correctamente este dato se debe tener en cuenta que el hospital corresponde a un centro de referencia nacional para el sistema de seguridad social que se atiende y esto puede hacer que se concentren las cardiopatías más complejas, como esta, y así aumente la incidencia. De la misma manera, como se evidenció, la mayoría de pacientes proviene de la zona centro y sur del país, menos frecuente de la zona norte por lo que estos datos no representan la población de todo el país.

Otra situación que se puede observar a partir de los tiempos que tardaron los diagnósticos en realizarse es que estos, en su mayoría, tienen demora. La mayoría de los pacientes proviene de zonas del país que no son cabeceras urbanas y no cuentan con el recurso de personal o de equipos para realizar diagnósticos oportunamente y con más dificultad de cardiopatías complejas. Es hasta que se remiten a centros de II y III nivel que se establecen los diagnósticos y esto se ve reflejado en nuestro grupo de pacientes. Si bien algunos se encaminaron desde el periodo neonatal a otros les tomó algunos años el concluirse su diagnóstico. A esto se suma la congestión del sistema de salud en cuanto a su capacidad respecta pues la concentración de los pacientes en muy pocos centros hace que la oportunidad para la hospitalización y para la realización de procedimientos quirúrgicos en ocasiones se vea retrasada; nuevamente favoreciendo que el tiempo, desde el inicio de los síntomas a su cirugía, se prolongue.

Para el diagnóstico ecocardiográfico (como primera imagen diagnóstica utilizada) si bien están establecidas las claves diagnósticas que hacen sospechar y guían hacia la apropiada descripción de la conexión AV, como se describieron previamente en este trabajo, la disposición de las estructuras así como la presentación clínica pueden hacer que diferenciar a este de otros diagnósticos sea complicado, como ocurrió en algunos de los pacientes. Así mismo se ha reportado el diagnóstico prenatal de criss-cross, sin embargo en los dos pacientes que tuvieron este abordaje no lo concluyeron así (26). Esto resalta la importancia de un análisis metódico y secuencial así como la necesidad de asociar estudios complementarios para aclarar la anatomía de cada caso.

Coincidiendo con lo reportado en la mayoría de la literatura, casi todos nuestros casos se encuentran en situs atrial solitus. Respecto a la conexión AV algunos han reportado más frecuente que esta es concordante, otros discordante pero en relaciones similares de la misma forma que en nuestro registro. Llama la atención que es menos frecuente la conexión de tipo doble entrada a un ventrículo dominante, del cual encontramos un caso. Hay algunos reportes de casos de doble entrada a ventrículo único de morfología derecha y otros con morfología izquierda (18, 32). Lo interesante, además de su baja incidencia, es que la sospecha diagnóstica es igual que para los corazones biventriculares, la imposibilidad de observar ambos aparatos atrioventriculares en el mismo plano.

La conexión VA más frecuente en nuestros pacientes fue la DVSVD y no encontramos casos de única vía de salida (tronco arterioso). Los hallazgos coinciden con lo reportado en otras series aunque para algunos tiene fue más frecuente la discordancia VA que la DVSVD (17, 21, 33). Las lesiones asociadas fueron heterogéneas entre cada caso pero no muy variadas: todos nuestros pacientes tuvieron CIV y en menor frecuencia CIA, estenosis pulmonar y conducto arterioso persistente. No se asocia esta cardiopatía a alteración en los retornos venosos sistémicos ni pulmonares y aunque está descrito no encontramos origen anómalo de alguna de las subclavias (18). Las alteraciones particulares de cada caso condicionan la fisiopatología y en base a ellas se determinó el tratamiento elegido.

Posterior al ecocardiograma, todos los pacientes requirieron al menos un estudio complementario previo a la toma de una decisión terapéutica bien fuera quirúrgica o médica. Para ello es determinante esclarecer dos características de la cardiopatía. La primera es la disposición anatómica pues de ello depende el tratamiento. Fue este el factor clave que, en varios casos, limitó la posibilidad de llevar a un tratamiento “ideal” puesto que suponía un riesgo mayor de mortalidad; además, como en otras cardiopatías complejas muchos de estos pacientes se encuentran en el punto medio entre elegir una corrección univentricular o biventricular basándose más en la anatomía que en la fisiología. Tanto la angiografía como la resonancia magnética estuvieron indicadas para este fin (además de para la evaluación postquirúrgica de algunas complicaciones, como la trombosis). La segunda característica a determinar y de la cual también depende la elección del tratamiento es la hemodinamia. La comprensión de la ruta preferencial que toma flujo sanguíneo así como las resistencias vasculares son claves y más si la mayoría de pacientes se propusieron para llevar a una corrección univentricular mediante una derivación cavopulmonar. Es por esto que de los 17, solo en 3 pacientes no se requirió un cateterismo cardíaco.

Estudios realizados en otros centros, han mostrado el beneficio de las impresiones tridimensionales (29). Hasta la fecha esto no ha sido realizado en nuestro instituto. Las reconstrucciones tridimensionales a partir de las imágenes obtenidas de tomografía y resonancia facilitaron la comprensión de la cardiopatía en el análisis de estos pacientes, sin embargo está demostrado el beneficio del “modelo en físico” para mejorar el entendimiento así como para que el grupo terapéutico coincida en el mismo concepto que se tiene sobre cada caso (29). A futuro se ha planteado desarrollar esta herramienta complementaria en esta y otras patologías complejas, sin embargo, para su implementación un factor importante a tener en cuenta es el costo. Si bien el beneficio es claro, la disponibilidad de los materiales para la impresión 3D se limita por el consumo del recurso económico, limitando su aplicabilidad a todos los casos. Por esto otras estrategias complementarias que van de la mano con los modelos de impresión en 3D y que pudiera tener mayor viabilidad en el análisis de rutina de estos casos es la realidad virtual y/o la realidad aumentada (34).

Tras el abordaje diagnóstico, en la mayoría de los pacientes se determinó la necesidad de una intervención (percutánea o quirúrgica) y los procedimientos para llevar finalmente a una cirugía univentricular fueron los más frecuentes. La indicación de una intervención fue la repercusión hemodinámica en cada caso. De nuestros pacientes que no han sido operados 2 están en seguimiento y los otros 4 se consideraron no candidatos a cirugía o no continuaron el seguimiento. Cada caso se debe individualizar y en la decisión de la conducta quirúrgica dependen los dos factores ya mencionados previamente (anatomía y hemodinamia). Todos estos datos nuevamente recalcan la importancia de los estudios para que el desenlace quirúrgico sea óptimo; sumado a esto la experiencia del cirujano es el tercer factor fundamental. Cada caso exitoso es un reto superado para todo el equipo. De

los dos casos que fallecieron uno tuvo que ver con complicaciones quirúrgicas y el otro con la dificultad técnica por la disposición de las estructuras. El análisis retrospectivo de series de pacientes permite identificar oportunidades de mejora y contribuye a la experiencia del equipo para tomar futuras decisiones.

## **XII. Conclusiones**

El corazón en criss-cross es una cardiopatía compleja. A pesar de que en el Instituto confluyen gran parte del volumen de pacientes complejos esta es una cardiopatía muy rara en México así como en el mundo. En el país la infraestructura para la atención de estos pacientes aún tiene la necesidad de mejorar con el fin de ofrecer una mayor cobertura en el territorio nacional y una atención más oportuna.

Sin distanciarse de lo que se hace con otros pacientes cardiopatas el diagnóstico acertado parte de la clínica y se complementa con la tecnología. Se requiere una gran destreza técnica para el diagnóstico así como la disponibilidad de recursos especializados pues la mayoría de estos pacientes necesitará entre 2 y 3 métodos de imagen antes de determinar una conducta quirúrgica. Se propone desarrollar a futuro la experiencia con modelos tridimensionales con impresión en 3D o herramientas de realidad aumentada y aplicarlos en el abordaje prequirúrgico de estos pacientes.

La experiencia con el manejo quirúrgico ha sido favorable, sin embargo, aunque la mayoría vaya a ser llevado a paliación univentricular, dentro de la cardiopatía el grupo de pacientes es heterogéneo; cada caso se debe individualizar. Son claves para determinar el tratamiento: la anatomía, la hemodinámica y la destreza, tanto del equipo de diagnóstico como del equipo intervencionista y quirúrgico.

### XIII. Referencias

1. Diaz G, Carmona F. Importancia de la detección y manejo precoz de las cardiopatías congénitas y conducta del médico ante este tipo de pacientes; en *Cardiología pediátrica*. Segunda edición. Bogotá, Colombia. Ed. Distribuna. 2018. Pag. 327-339
2. GBD 2017 Congenital Heart Disease Collaborators. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990-2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Health*. 2020;4(3):185–200.
3. Oliveira ÍM, Aiello VD, Mindêllo MM, Martins Yde O, Pinto VC Jr.. Criss-cross heart: report of two cases, anatomic and surgical description and literature review. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2013;28(1):93-102
4. Anderson R, Shirali G. Sequential segmental analysis. *Annals of pediatric cardiology*. 2009;2(1):24-35
5. De la Cruz M, Nadal-Ginard B. Rules for the diagnosis of visceral situs, truncoconal morphologies and ventricular inversions. *American Heart Journal*. 1972;84(1):19-32
6. Anderson RH, Shinebourne EA, Gerlis LM. Criss-cross atrioventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. Their significance to nomenclature of congenital heart disease. *Circulation* 1974;50(1):176-80
7. Attie F. Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. Capítulo 35. Las conexiones atrioventriculares cruzadas. Pag. 591-598. Ed. Salvat. 1985. México.
8. Lev M, Rowlatt UF. The pathologic anatomy of mixed levocardia: a review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition. *Am J Cardiol*. 1961;8:216–263.
9. De Rubens J, Erdmenger J, Muñoz L, Vázquez C, Buendía A, Vargas J. Análisis segmentario ecocardiográfico en pacientes con conexión auriculoventricular cruzada (criss-cross). *Revista española de cardiología*. 2009;62(9):1055-9
10. Muneer P, Sajeev K, Sajeev C, Manuel S. Crisscross heart with dextrocardia and intact interventricular septum. *Annals of Pediatric Cardiology*. 2014;7(1):70-1.
11. Alday LE, Juaneda E. Superiorinferior ventricles with Crisscross atrioventricular connections and intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 1993;14:238-41.
12. Fontes VF, de Souza JA, Pontes Júnior SC. Crisscross heart with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 1990;26:382-5.
13. De Luca A, Sarkozy A, Consoli F, De Zorzi A, Mingarelli R, Digilio MC, et al. Exclusion of Cx43 gene mutation as a major cause of criss-cross heart anomaly in man. *Int J Cardiol* [Internet]. 2010;144(2):300–2.
14. Srivastava D, Sizarov A, Baldwin HS, Moorman A. Development of the heart: morphogenesis, growth, and molecular regulation of differentiation. En: Shaddy P, Shaddy C. *Moss & Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: Including the fetus and young adult*. 10th ed. Penny DJ, Feltes TF, Cetta F, Mital S, editors. Baltimore, MD: Wolters Kluwer Health; 2021.
15. Angelini P. Editorial commentary. Left ventricle on top versus right ventricle on top in superiorinferior ventricles. What are we talking about?. *Texas Heart Institute Journal*. 2010;37(4):442-4.
16. Geva, T, Van Praagh S, Sanders S, Mayer J, Van Praagh R. Straddling mitral valve with hypoplastic right ventricle, crisscross atrioventricular relations, double outlet right ventricle and dextrocardia: morphologic, diagnostic and surgical considerations. *JACC*. 1991;17(7):1603-12

17. Manuel D., Ghosh G, Joseph G, Lahiri A, George P. Criss-cross heart: transthoracic echocardiographic features. *Indian Heart Journal* 2018;70:71-4
18. Dogan V, Ozgur S, Ertugrul I, Yoldas T, Koc M, Orun U, Karademir S. A criss-cross heart. *Turk Gogus Kalp Dama.* 2016;24(1):117-21.
19. Cantinotti M, Bell A, Hedge S, Razavi R. A segmental approach to criss-cross heart by cardiac MRI. *International Journal of Cardiology.* 2007;118:e103-5
20. Atik E. Case 3/2007 - a three-month-old male infant with criss-cross heart, atrioventricular discordance, and double-outlet right ventricle, without pulmonary stenosis. *Clinicoradiological session. Arq Bras Cardiol.* 2007;88(6):614-5
21. Ming Z, Yumin Z. Magnetic resonance evaluation of criss-cross heart. *Pediatric cardiology.* 2008;29:359-65
22. Patiño E, Muñoz L, Calderón J, Ramírez S, García J, Buendía A. Aspectos clínicos de criss-cross: a propósito de un caso. *Archivos de cardiología de México.* 2006;76(2):197-201
23. Bravo-Valenzuela N. Chapter 1: Fetal ventricular inflow anomalies En: Araujo Júnior E, Bravo Valenzuela NJ, Borges Peixoto A. *Perinatal Cardiology Part 2.* 7.<sup>a</sup> edición. Bentham Science Publishers Ltd. 2020. Pág. 1-21.
24. Marino B, Sanders S, Pasquini L, Giannico S, Parness I, Colan S. Two-dimensional echocardiographic anatomy in crisscross heart. *Am J Cardiol.* 1986;58:325-333.
25. Bakker M, et al. Prenatal diagnosis and prevalence of critical congenital heart defects: an international retrospective cohort study. *BMJ Open.* 2019;9:e028139.
26. Vorisek CN, Kurkevych A, Kuhn V, Stessig R, Ritgen J, Degenhardt J, et al. Prenatal diagnosis and postnatal outcome of eight cases with Criss-cross heart - A multicenter case series. *Ultraschall Med.* 2022;43(6):e90–7.
27. Sinha M, Pandey N, Sharma A, Kumar S. Imaging characteristics and associations in twisted atrioventricular connections on multidetector computed tomography angiography. *Journal of Cardiac Surgery.* 2020;35:2979.2986
28. Hassler K, Stephens E, Miranda W, Foley T, Dearani J. Intra-atrial pulmonary venous conduit leak in criss-cross heart: role of three-dimensional modeling. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery.* 2021;13(1):113-116
29. Valverde I, Gomez G, AnwarS, Silva M, Talavera M, Pushparajah K, Velasco M. Criss-cross heart three-dimensional printed models in medical education: a multicenter study on their value as a supporting tool to conventional imaging. *Anatomical Sciences Education.* 2022;15:719-730.
30. Banka P, McElhinney D, Bacha E, Mayer J, Gauvreau K, Geva T, Brown D. What is the clinical utility of routine cardiac catheterization before a Fontan operation? *Pediatric cardiology.* 2010;42(7):977-85.
31. Lewin D, Van Praet K, Nersesian G, Kelm M, Kofler M, Baumgartner M, Kempfert J, Falk V, Klein C, Unbehaun A. Transcatheter aortic valve replacement in a patient with criss-cross heart. *JACC case reports.* 2022;4(15):934-40.
32. Kim TH, Yoo SJ, Ho SY, Anderson RH. Twisted atrioventricular connections in double inlet right ventricle: evaluation by magnetic resonance imaging. *Cardiol Young.* 2000;10(6):567–73
33. Attie F, Muñoz-Castellanos L, Ovseyevitz J, Flores-Delgado I, Testelli MR, Buendía A, et al. Crossed atrioventricular connections. *Am Heart J.* 1980;99(2):163–72
34. Sun Z. Patient-specific 3D-printed models in pediatric congenital heart disease. *Children.* 2023;10(319):1-27.

## XIV. Figuras y Tablas

Figura 1. Lugar de procedencia de los pacientes.

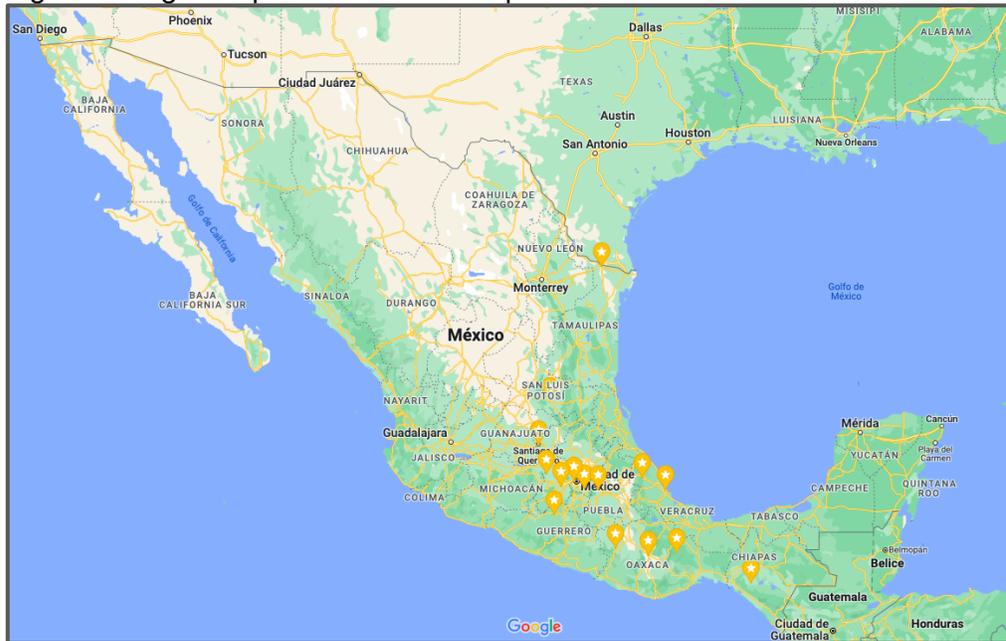


Figura 2. Estudios complementarios realizados.

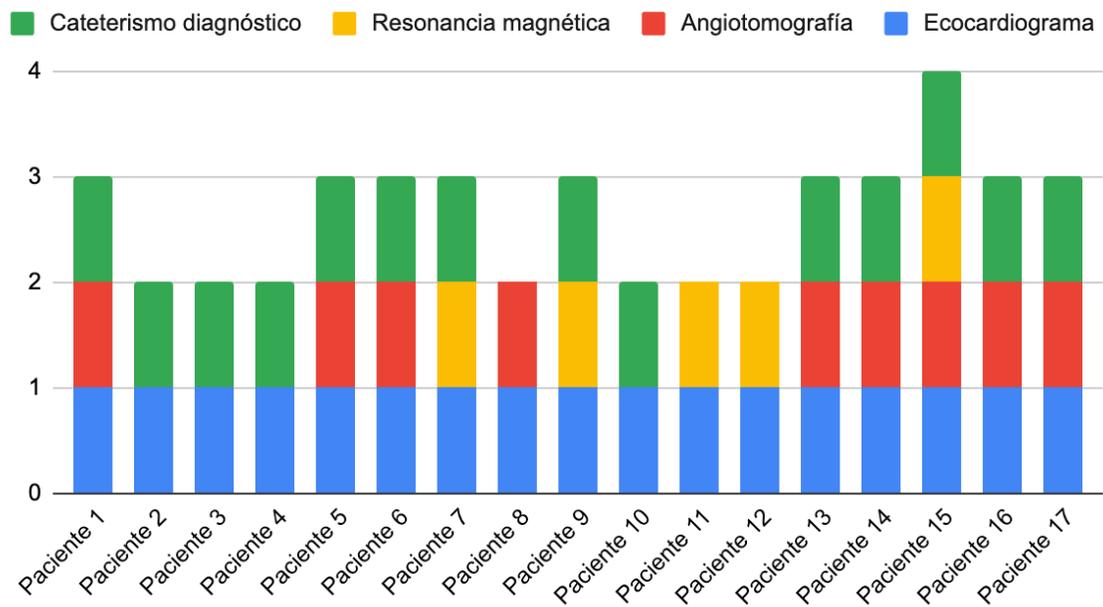


Figura 3. Morbilidad y mortalidad.

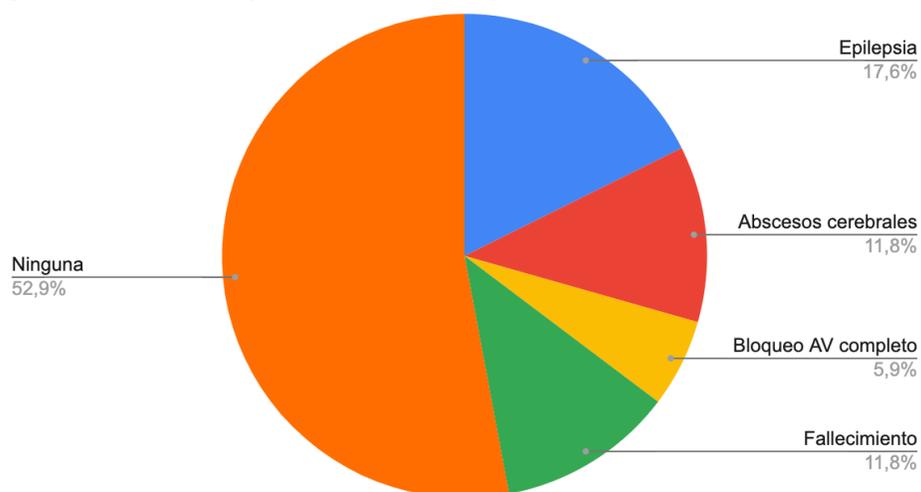


Tabla 1.

| Tabla 1. Variables demográficas |           |                    |                                       |
|---------------------------------|-----------|--------------------|---------------------------------------|
| Paciente                        | Sexo      | Edad actual (años) | Lugar de origen                       |
| 1                               | Masculino | 13                 | San José del Rincón, Estado de México |
| 2                               | Femenino  | 11                 | Xalapa, Veracruz                      |
| 3                               | Masculino | 21                 | Toluca, Estado de México              |
| 4                               | Femenino  | 10                 | Teloloapan, Guerrero                  |
| 5                               | Masculino | 9                  | Querétaro, Querétaro                  |
| 6                               | Masculino | 5                  | San Juan de Mixtepec, Oaxaca          |
| 7                               | Femenino  | 20                 | Villa Corzo, Chiapas                  |
| 8                               | Masculino | 5                  | Oaxaca de Juárez, Oaxaca              |
| 9                               | Masculino | F                  | Ciudad Fernández, San Luis Potosí     |
| 10                              | Femenino  | 5                  | San Juan Cotzocón, Oaxaca             |
| 11                              | Femenino  | 19                 | Ciudad de México                      |
| 12                              | Masculino | 17                 | Huejotzingo, Puebla                   |
| 13                              | Masculino | 3                  | Temamatla, Estado de México           |
| 14                              | Femenino  | 17                 | Ciudad de México                      |

|    |           |    |                          |
|----|-----------|----|--------------------------|
| 15 | Masculino | 17 | Toluca, Estado de México |
| 16 | Masculino | F  | Reynosa, Tamaulipas      |
| 17 | Masculino | 2  | Veracruz, Veracruz       |

Tabla 2.

| Tabla 2. Características durante el abordaje |                  |                            |                                |                |                                 |
|--|------------------|----------------------------|--------------------------------|----------------|---------------------------------|
| Paciente                                     | Edad (años)      |                            |                                |                | Síntoma de presentación inicial |
|  | Primera consulta | Diagnóstico de criss-cross | Al momento de un procedimiento | Actual         |                                 |
| 1  | 3/12             | 12                         | 12                             | 13             | Disnea                          |
| 2  | 1/12             | 6                          | 6                              | 11             | Cianosis                        |
| 3  | 1/12             | 8                          | 10                             | 21             | Cianosis                        |
| 4  | 1/12             | 3/12                       | 4                              | 10             | Disnea                          |
| 5  | 1/12             | 4                          | 4                              | 9              | Soplo                           |
| 6  | 1/12             | 1/12                       | -                              | 5              | Cianosis                        |
| 7  | 12               | 12                         | -                              | 20             | Soplo                           |
| 8  | 1/12             | 2/12                       | -                              | 5              | Cianosis                        |
| 9  | 1/12             | 1/12                       | 2, 6, 17                       | Falleció de 17 | Cianosis                        |
| 10   | 1/12             | 10/12                      | 1                              | 5              | Cianosis                        |
| 11   | 5                | 6                          | -                              | 19             | Soplo                           |
| 12   | 11               | 15                         | -                              | 17             | Síncope                         |
| 13   | 1/12             | 1/12                       | 1/12, 1, 2                     | 3              | Cianosis                        |
| 14   | 1/12             | 4                          | 1/12, 2, 8                     | 17             | Cianosis                        |
| 15   | 2/12             | 9                          | 2/12                           | 17             | Cianosis                        |
| 16   | 1/12             | 1/12                       | 1/12, 4                        | Falleció de 4  | Cianosis                        |
| 17   | 2/12             | 2                          | 2                              | 2              | Cianosis                        |

Tabla 3.

| Paciente | Situs    | Posición     | Orientación | Tipo de conexión AV | Tipo de conexión VA | Posición del ventrículo derecho | Tipo de CIV        | Defectos asociados | Intervencionismo           | Procedimientos quirúrgicos                          |
|----------|----------|--------------|-------------|---------------------|---------------------|---------------------------------|--------------------|--------------------|----------------------------|---|
| 1        | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Discordante         | Discordante         | Superior                        | Subaórtica         | -                  | -                          | Cierre CIV  |
| 2        | Solitus  | Dextrocardia | Dextroapex  | Concordante         | DVSVD               | Superior                        | Subpulmonar        | CIA OS, EP,        | Stent en fenestra TEC-AD   | Fontan  |
| 3        | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Concordante         | DVSVD               | Superior                        | Subpulmonar        | CIA OS, EP         | -                          | Fontan  |
| 4        | Solitus  | Dextrocardia | Dextroapex  | Concordante         | DVSVD**             | Superior                        | Entrada + muscular | -                  | Stent en PCA               | FSP izquierda                                       |
| 5        | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Discordante         | DVSVD               | Inferior                        | Entrada + muscular | CIA OP, EP, OAC    | Stent en PCA e infundibulo | -   |
| 6        | Inversus | Dextrocardia | Dextroapex  | Discordante         | DVSVD**             | Superior                        | Entrada + muscular | CIA OS, ERP        | -                          | -   |
| 7        | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Discordante*        | DVSVD               | Superior                        | Entrada + muscular | EP                 | -                          | -   |
| 8        | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Discordante         | DVSVD               | Superior                        | Muscular           | CIA OS             | -                          | -   |
| 9        | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Concordante         | DVSVD               | Izquierdo                       | Entrada + muscular | CIA OS, EP         | -                          | Retiro DCPB + FSP <sup>1</sup>                      |
| 10       | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Discordante         | DVSVD               | Izquierdo                       | Muscular           | CIA OS             | -                          | Cerclaje pulmonar + cierre PCA                      |
| 11       | Inversus | Mesocardia   | Levoapex    | Concordante         | Concordante         | Superior                        | Muscular           | CIA OS             | -                          | -   |
| 12       | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Concordante         | DVSVD               | Superior                        | Subaórtica         | -                  | -                          | -   |
| 13       | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Concordante         | DVSVD***            | Superior                        | Muscular           | CIA OS, EP         | Stent en FSP               | FSP derecha, FSP izquierda, FSP central             |
| 14       | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Discordante         | DVSVD               | Superior                        | Entrada + muscular | EP                 | -                          | FSP derecha, DCPB, Fontan                           |
| 15       | Solitus  | Mesocardia   | Dextroapex  | Concordante         | DVSVD***            | Superior                        | Entrada            | PCA                | Stent en unión VCS-AP      | FSP derecha, Fontan                                 |
| 16       | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Concordante         | DVSVD               | Superior                        | Subpulmonar        | PCA                | -                          | Cerclaje pulmonar y cierre PCA, Jatene <sup>2</sup> |
| 17       | Solitus  | Levocardia   | Levoapex    | Doble entrada       | DVSVD               | Superior                        | Entrada            | CIA OS, EP, ERP    | -                          | FSP derecha   |

\*Discordante y con straddling mitral  
 \*\*Imperforado por atresia pulmonar.  
 \*\*\*Imperforado por atresia pulmonar, flujo pulmonar dado por colaterales aortopulmonares.  
 \*\*\*\*Imperforado por atresia pulmonar, flujo pulmonar dado por un conducto arterioso.  
<sup>1</sup> Fallecido tras la cirugía  
<sup>2</sup> AD: atrio derecho; AP: arteria pulmonar; AV: aurículoventricular; CIV: comunicación interventricular; DCPB: derivación cavopulmonar bidireccional; DVSVD: doble vía de salida del ventrículo derecho; ERP: estenosis de ramas pulmonares; FSP: fistula sistémicopulmonar (tipo Blalock-Taussig-Thomas modificada); OAC: origen anómalo de arterias coronarias; PCA: persistencia del conducto arterioso; TEC: tubo extracardiaco (en cirugía de Fontan); VA: ventrículoarterial; VCS: vena cava superior.