

11251 5



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
"FEDERICO GOMEZ"

“DESCRIPCION A LA ECOCARDIOGRAFIA BIDIMENSIONAL DE LOS HALLAZGOS ANATOMICOS PRESENTES EN LOS PACIENTES CON HETEROTAXIA VICERAL. EXPERIENCIA EN 288 PACIENTES”



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA

S I
SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
OBTENER EL TITULO DE

U. N. A. M.
Especialista en Cardiología Pediátrica

P R E S E N T A :

VILMA NOHEMY MARTINEZ RAMIREZ

Tutores: Dr. Alfredo Vizcaino Alarcón
Dr. Julio Erdmenger Orellana



México, D. F.

2001



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

AGRADECIMIENTO

A DIOS POR DARMME FORTALEZA Y FE PARA SEGUIR ADELANTE.

A MIS PADRES POR SU AMOR, LEALTAD Y CONFIANZA EN MI.

A MIS HERMANOS POR SU APOYO INCONDICIONAL

AL DR. VIZCAINO : POR BRINDARME LA OPORTUNIDAD DE APRENDER
CARDIOLOGIA PEDIATRICA.

A LOS MEDICOS ADSCRITOS GRACIAS POR SU APOYO.

A BEGO, ILAN, MAURICIO E IVAN POR ESTAR COMMIGO EN LAS
BUENAS Y EN LA MALAS.

A MARIA ISABEL, LISSETTE Y VICKY POR SER MI SEGUNDA FAMILIA

INDICE

INTRODUCCION	1
ANTECEDENTES	2
JUSTIFICACION	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	7
OBJETIVO GENERAL	8
OBJETIVOS ESPECIFICOS	9
MATERIALES Y METODOS	10
RESULTADOS	11
DISCUSION	13
CONCLUSIONES	16
BIBLIOGRAFIA	17
ANEXOS	21

INTRODUCCION

La lateralización anormal del corazón, pulmones ó vísceras abdominales se acompaña de una frecuencia elevada de anomalías cardíacas muy complejas

El término de malposición cardíaca indica que la situación del corazón en el tórax es anormal : dextrocardia (derecha del tórax) mesocardia (centro del tórax) y levocardia (izquierda del tórax), o que esta anormalmente ubicado en relación con la localización del contenido abdominal. Los pacientes pueden mostrar cualquier disposición de los segmentos cardíacos y casi todas las combinaciones de defectos , desde la normalidad hasta situaciones incompatibles con la vida (1)

Una de las entidades que más representa a la malposición cardíaca es la Heterotaxia Visceral en sus dos variedades asplenia y polisplenia, cuya característica principal es la simetría anormal de los pulmones, hígado y venas cavas y la discordante relación de los segmentos del corazón entre sí

Hasta antes de la introducción de la ecocardiografía bidimensional era muy difícil establecer el diagnóstico detallado de todas la malformaciones cardíacas que acompañan a los síndromes de heterotaxia visceral , lo que obliga a llevarse a cabo múltiples cateterismos y angiografías , pero actualmente por medio de las imágenes ecocardiográficas se pueden establecer con certeza los defectos intracardiacos que acompañan a cada caso

En un estudio realizado en el departamento de ecocardiografía del Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) en el año 2000 se encontró que el segundo diagnóstico más frecuente de cardiopatía congénita cianogena diagnosticada a la ecocardiografía fue la heterotaxia visceral Esta información promueve el presente trabajo orientado a revisar 288 casos vistos en los últimos 10 años en el HIMFG

ANTECEDENTES

El síndrome de heterotaxia visceral esta presente en casuística extranjera en el 0.8% de los pacientes con cardiopatía congénita, caracterizado por la incompleta ó inapropiada lateralización de los órganos abdominales y torácicos

El término heterotaxia se deriva de la palabra griega heteros que significa otro ó distinto taxis que significa orden o distribución, es decir disposición distinta de lo normal⁽¹⁾. La malposición cardíaca, la arquitectura compleja intracardiaca y la anormal posición de las vísceras abdominales es conocida desde los tiempos de Aristóteles ⁽²⁾ Los pacientes con heterotaxia visceral representa el 30% de los niños con malposición cardíaca y el 45% de mortalidad atribuida a estas condiciones ^(3,10)

El bazo casi siempre esta afectado, puede no existir (asplenia) ó estar formado por un racimo de pequeños bazos, por un gran bazo y varios pequeños ó ser multilobulado (polisplenia); o ser de tamaño normal y estar ubicado anormalmente en el cuadrante superior derecho del abdomen (bazo único, derecho) ⁽⁴⁾

Hay una gran variedad de manifestaciones cardíacas en los pacientes heterotáxicos, y existen grupos sindrómicos definidos que corresponden al tipo de malformación esplénica presente G Martín en 1826 ⁽⁵⁾ fue el primero en describir una cardiopatía congénita con asplenia y heterotaxia visceral Subsecuentemente se han reportado numerosos casos de disturbios de lateralización de vísceras abdominales y torácicas asociadas a las anomalías intracardiacas complejas, muchas de ellas letales

La primera revisión de esta asociación se atribuye a Putschar y a Polhemus y Schafer en 1952 ^(6,7) Le siguió Ivermark con una revisión de 69 casos en 1954 ⁽⁸⁾, en ella aplicó los términos de asplenia y polisplenia. Ivermark observó y destacó la asociación entre las malformaciones troncoconales y del canal auriculoventricular en pacientes asplénicos.

El síndrome de asplenia y polisplenia esta presente en el 3% de los neonatos con cardiopatía congénita⁽⁹⁾, la incidencia de asplenia es de 1/20,000 nacidos vivos⁽¹¹⁾

La etiología de los síndromes de heterotaxia no esta determinada La hipótesis de Layton ⁽¹²⁻¹³⁾ obedece a que la falta de un control genético principal y a una organización al azar de las vísceras es una teoría pausable que explica muchos aspectos de la malposición cardíaca y heterotaxia.

Obviamente que la heterotaxia no es una entidad específica uniforme ya que comprende asociaciones diversas de anomalías cardíacas, vasculares, y viscerales ⁽¹⁴⁾

El desarrollo de la septación troncoconal, el crecimiento de los cojinetes endocardicos, la lobulación de los pulmones, la conexión entre el atrio y el plexo venoso pulmonar y el desarrollo del bazo ocurren todos entre el veintiocho y treinta y cinco día de gestación⁽¹⁵⁾

Debido a ello se ha planteado la posibilidad que un mismo factor teratogénico afecta negativamente la formación del bazo, canal atrioventricular y troncocono

La afectación familiar en casos de situs inversus, asplenia, y polisplenia sugieren una base genética común (16,17) La asplenia se ha descrito en hermanos(18) Gemelos monocigotos (19-20) y en uno de los gemelos siameses (21) Se han realizado estudios en ratones in vitro con heterotaxia y se ha ligado al cromosoma 12 (22-23) En humanos se ha mapeado la región Xq 24-q27.1(24)

A través de los años y de diversos estudios publicados de pacientes con heterotaxia visceral se han agrupado ciertos hallazgos tanto radiograficos, clínicos, electrocardiograficos y en patológicos para clasificar a los pacientes con síndrome de heterotaxia visceral asplenia ó polisplenia los cuales son

ASPLENIA: presentación usual en recién nacidos masculinos, cianóticos, frecuentemente con dificultad respiratoria, el primero y segundo ruido cardiaco es único, frecuentemente en hemitórax derecho. Puede haber soplo sistólico de eyección continuo ó ausencia de soplos. El hígado en la linea media identificable a la palpación. La posición cardiaca es discordante con la del estómago y el hígado El flujo pulmonar esta notablemente disminuido (atresia pulmonar) ó bien existe edema pulmonar (obstrucción venosa pulmonar).

El electrocardiograma anormal pero no específico, con el eje de la P a la izquierda e inferior ó a la derecha e inferior (25-26) ó alternante debido a que con frecuencia existe nodo sinusal bilateral (27-28) Ocasionalmente esta presente el bloqueio auriculoventricular . El eje frontal de AQRS refleja la posición del corazón y la anatomía intracardiaca Tiende a estar ubicado en cuadrantes superiores cuando hay Dos ventrículos y en los inferior cuando es 1 ventrículo(29) Las derivaciones precordiales pueden demostrar hipertrofia izquierda, derecha ó ambas

La documentación de presencia de cuerpos de Howell-Jolly en frotis de sangre periférica sugieren asplenia (30) Pero estos normalmente están presentes en la primera semana de vida de un niño normal (31). La ausencia del bazo se puede establecer por ultrasonografía abdominal (32-33-34). Además tienen como norma pulmones trilobulados y bronquios epiarteriales bilateral mente

Las anomalías cardiacas asociadas son:*

- Dextrocardia (40%)
- Doble vena cava superior (50%)
- Interrupción del segmento hepático de la vena cava inferior (raro)
- Drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares (70%)
- Defecto septal atrial / atrio único (90)
- Defecto septal atrioventricular (85%)
- Ventrículo único (50%)
- Transposición de grandes arterias (80%)
- Obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo (raro)
- Estenosis/atresia pulmonar (80%)

*Basado en 300 casos de asplenia y 247 casos de polisplenia(35)

El estado inmunológico de los pacientes con asplenia es bien reconocido debido al papel que tiene el bazo contra las infecciones por organismos encapsulados⁽³⁶⁾, de ahí que después del primer año de vida los pacientes presentan riesgo de infección que puede ser letal. Los niños mayores presentan deficiencia en inmunoglobulina IgM y IgE y una respuesta subóptima a la vacuna neumocócica⁽³⁷⁾

La supervivencia de los pacientes depende de la realización de una anastomosis sistémico pulmonar para incrementar el flujo pulmonar

La reparación quirúrgica de los casos seguido de una reparación de Fontan⁽³⁸⁻³⁹⁾ Pero la complejidad de las lesiones cardíacas y su inmunodeficiencia inmunosupresión hacen su pronóstico muy pobre

POLISPLENIA: la forma de presentación de estos pacientes es mucho más variable que los asplénicos. La cianosis es menos severa y los síntomas de insuficiencia cardíaca predominan debido a los grandes cortocircuitos de izquierda a derecha que presentan. Algunos son asintomáticos y otros sin anomalías intracardiacas⁽⁴⁰⁾, y pueden presentarse con anomalías gastrointestinales especial mente atresia de vías biliares⁽⁴¹⁻⁴²⁾ Los hallazgos clínicos no son específicos y dependerán de las defectos cardíacos presentes. En la radiografía de tórax se observa la continuación de la porción de la vena cava inferior con la ácigos El electrocardiograma puede ser normal El eje de la P esta frecuentemente orientado hacia la izquierda y es superior El bloqueo AV congénito es más frecuente en asplenia La orientación del eje frontal de AQRS refleja la presencia del defecto septal atrioventricular La polisplenia se diagnóstica con la ayuda de tomografía axial computarizada Los pulmones son bilobulados y los bronquios hipoarteriales bilateralmente

Las anomalías cardíacas asociadas son.*

- Dextrocardia (40%)
- Doble vena cava superior (40%)
- Interrupción del segmento hepático de la vena cava inferior (70%)
- Drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares (raro)
- Drenaje venoso anómalo parcial de venas pulmonares(40%)
- Defecto septal atrial / atrio único (80%)
- Defecto septal atrioventricular (40%)
- Ventriculo único (10%)
- Transposición de grandes arterias (30%)
- Obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo (40%)
- Estenosis/atresia pulmonar (30%).

*Basado en 300 casos de asplenia y 247 casos de polisplenia (35)

Para el diagnóstico certero de las anomalías intracardiacas que acompañan a los síndromes de heterotaxia visceral asplenia y polisplenia es vital un análisis segmentario, organizado y exhaustivo de las estructuras cardíacas

La ecocardiografía bidimensional es una modalidad de imagen que permite este abordaje, siendo el método diagnóstico de primera línea no sólo para las cardiopatías congénitas simples si no también para malposiciones cardíacas complejas

La información fidedigna que proporciona la ecocardiografía en la actualidad ha reducido la necesidad de realización de cateterismos. No obstante, existen ciertas cardiopatías que requieren de este procedimiento, especialmente cuando se plantea su corrección quirúrgica.

La ecocardiografía Doppler es un recurso no invasivo muy preciso que ayuda a identificar las anomalías cardíacas acompañantes en los síndromes de asplenia y polisplenia que son de importancia pronóstica y quirúrgica (drenaje anómalo total ó parcial de venas pulmonares, insuficiencia de válvulas atrioventriculares, etc).

JUSTIFICACION

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez un centro pediátrico de referencia y concentración de pacientes con cardiopatías congénitas de toda la República Mexicana La segunda entidad en frecuencia de las anomalía cardiacas diagnosticada en el departamento de cardiología /ecocardiografia dentro de las que cursan con cianosis es la heterotaxia visceral.

Lo anterior exige analizar en detalle los hallazgos anatómicos asociados a los síndromes de asplenia y polisplenia, utilizando para ello la experiencia de 288 casos estudiados de enero 1990 a diciembre del 2000

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿ CUALES SON LOS HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS MAS
FRECUENTES EN LOS PACIENTES CON HETEROTAXIA VISCERAL?

OBJETIVO GENERAL

DESCRIBIR LOS HALLAZGOS ANATOMICOS A LA ECOCARDIOGRAFIA BIDIMENSIONAL DOPPLER COLOR, PRESENTES EN LOS PACIENTES CON HETEROTAXIA VISCERAL, VARIEDAD ASPLENIA Y POLISPLENIA ESTUDIADOS EN EL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO 1990 A DICIEMBRE DEL 2000.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. CONOCER EL TIPO DE HETEROTAXIA VISCERAL MAS FRECUENTE
- 2 IDENTIFICAR LOS DEFECTOS INTRACARDIACOS MAS FRECUENTES EN ASPLENIA Y POLISPLENIA.
3. CONOCER LA EDAD AL DIAGNOSTICO DE PACIENTES CON HETEROTAXIA VISCERAL EN SUS VARIETADES DE ASPLENIA Y POLISPLENIA.

MATERIALES Y METODOS

- TIPO DE ESTUDIO · retrospectivo de corte lineal , descriptivo
- PERIODO 10 años (enero 1990 a diciembre del 2000)
- UNIVERSO· 450 pacientes
- * MUESTRA 288 pctes (82.2%)
- METODO revisión de expedientes ecocardiograficos
- Los datos se procesaron en el programa estadístico Stata 5.0 con evaluación de χ^2
- EQUIPO · Hewlett Packard sonos 1500- 5500 según la época de la experiencia y con transductores lineales 3.5 mmHz y 5 mmHz, el estudio fue realizado por cardiólogos pediatras
- LUGAR· Departamento de Cardiología Hospital Infantil de México Federico Gómez
- CRITERIOS DE EXCLUSION: expedientes con datos ecocardiograficos incompletos y diagnóstico ecocardiografico no concluyente
- CRITERIOS DE INCLUSION · Expedientes ecocardiograficos completos
Confirmación diagnóstica por otros métodos
- VARIABLES · Edad-Sexo- Tipo de Heterotaxia (asplenia –polisplenia)
Anatomía de Venas Cavas- tipo de defecto septal
(atrial/ventricular/ atrioventricular)-Anomalías Troncoconales
Sitio de llegada de las venas pulmonares

RESULTADOS

Se reviso un total de 370 expedientes de pacientes diagnosticados como portadores de heterotaxia visceral en el departamento de ecocardiografía. De ellos solo 288 (77.8%) llenaron los criterios de inclusión establecido para este estudio.

La variedad de heterotaxia más frecuente fue la asociada a Asplenia en 188 casos (67.3%), comparado con la asociada a polisplenia en 91 casos (32.6%). (tabla y grafico 1)

La edad en la que se realizó el diagnóstico de heterotaxia visceral fue menor de 1 año en 230 casos (82%). Sólo en 16(9%) pacientes con asplenia la edad al diagnóstico fue menor de 1 mes y para polisplenia en 12(13%). La edad al diagnóstico entre 1 año a 3 años se estableció en 13(7%) casos con asplenia y en 7 (8%) con polisplenia. La edad al diagnóstico mayor de 3 años se encontró en 29 pacientes(11%) con una distribución de 15(8%) casos en asplenia y 14(15%) en polisplenia (tabla y grafica 2)

El atrio único ocurrió en 189 (67.6%) pacientes, estando presente en 139 casos (73.9%) con asplenia y en 50 (55.5%) casos con polisplenia. Se reconocieron dos atrios en sólo 88 casos (32%) siendo más frecuente en asplenia con 49 (26%) pacientes, que en polisplenia con 40 (44.4%) pacientes (tabla-grafico 3)

El ventrículo único de morfología derecha estuvo presente en 165 pacientes (59.3%) más común en asplenia en 123 casos (65.4%) que en polisplenia con 42 (46.6%) casos. Los dos ventrículos presentes en 83 (28.4%) pacientes, en asplenia 43 pacientes (22.8%) y en polisplenia 40 pacientes (44.4%). El ventrículo único indeterminado sólo se encontró en 21(8%) de los casos, siendo más común en asplenia en 16(8.5%) pacientes. El ventrículo único de morfología izquierda estuvo presente en 9(3%) de los pacientes más común en asplenia (fig 4-tabla 4)

La válvula auriculoventricular común se encontró en 211 (76%) pacientes, 155 (82.4%) casos en el grupo de asplenia y 56(62.2%) casos en polisplenia.

Las dos válvulas auriculoventriculares permeables se encontraron en 67(24%) pacientes, en asplenia con 33 (17.5%) pacientes y en 34 (37.7%) pacientes con polisplenia. En la válvula auriculoventricular única se reconoció un solo piso valvular en 25(6.6%) pacientes, siendo más frecuente la atresia de la válvula AV izquierda en 14(56%) pacientes, y la válvula AV derecha atrésica en 11 (4.8%) ambas más común en asplenia. (tabla-gráfico 5)

La transposición de grandes arterias más común en 176(66%) del total de pacientes, en el grupo de asplenia 144 (78.6%) casos y en el de polisplenia 32 (37.6%) pacientes. La doble vía de salida ventricular derecha en 61 (22.7%) pacientes, en asplenia se encontraron en 30(16.3%) casos y en polisplenia 31(36.4%) casos. Los vasos cruzados se determinó en 31 pctes (11.5%), para el grupo de asplenia en 9(4.9%) casos y en el grupo de polisplenia 22(25.6%) pacientes (tabla-gráfica 6)

La obstrucción al tracto de salida ventricular derecho estuvo presente en 227(85%) de los pacientes siendo más común en 175(95.6%) pacientes con asplenia y en 52 (61.9%) pacientes con polisplenia.

No se encontró obstrucción pulmonar en 40(15%) casos, siendo esto más frecuente en polisplenia en 32 (38%) pacientes. El tipo de obstrucción más frecuente fue la atresia pulmonar 133 (48%) pacientes, más común en asplenia en 112(61.2%) pacientes y en polisplenia en 21(25%) casos, la estenosis pulmonar en 94 (35%)pacientes, más común en asplenia en 63(34.4%) casos (tabla-gráfico 7)

Las confluencia de arterias pulmonares estuvo presente en 218 (78%) pacientes, en asplenia más común en 141(75%) casos y en polisplenia 77(86%)casos La no confluencia de arterias pulmonares sólo en 19 (7%) casos más frecuente en asplenia en 18 (10%)pacientes que en polisplenia con 1(1%) caso La hipoplasia de ramas pulmonares en 41 (15%)casos, más frecuente en asplenia en 28(15%) pacientes que en polisplenia 12(13%)pacientes. (tabla gráfico 8)

Las venas pulmonares llegaban normalmente al corazón en 182 (69%) pacientes, en el grupo de asplenia en 125(68.3 %)casos y en polisplenia 57(69.5%) casos En tanto que existía conexión anómala total de venas pulmonares en 77(29%) pacientes .más frecuente en asplenia con 54 (29.5%)casos que en polisplenia 23(28%)casos La conexión anómala parcial de venas pulmonares en 6(2%) pacientes más comun en asplenia en 4(2.1%) casos que en polisplenia con 2(2.4%) casos (tabla- gráfica 9)

De 210 pacientes con confluencia de ramas pulmonares en 140 (66.6%) las venas pulmonares llegaban normalmente al corazón, además, se encontró que existía conexión anómala total de venas pulmonares en 65 (30.9%) pacientes y sólo 5 (2.3%) pacientes con conexión parcial de venas pulmonares.

La hipoplasia de arterias pulmonares se encontró en 35 pacientes(14%) de estos , las venas pulmonares llegaban al corazón en 27 (77%) , la conexión anómala total de venas pulmonares se encontró en 6(17%) casos y en 2(6%) casos conexión anómala parcial. De los 19 (7%) pacientes con no confluencia de ramas pulmonares en 13 (68.4%) casos las venas pulmonares llegaban al corazón y en 6 (31.5%) casos tuvieron conexión anómala total , no hubo relación con conexión anómala parcial (tabla- gráfica 10)

La atresia pulmonar se encontró en 91(43%) de los pacientes con confluencia de arterias pulmonares ; seguido de 84 (40%) casos con estenosis pulmonar y sólo 35(16.6%) pacientes sin obstrucción pulmonar

En los pacientes con hipoplasia de arterias pulmonares , en 25(71.4%) existía atresia pulmonar , en 9 (25.7%) casos estenosis pulmonar y en 4(10.5%) sin obstrucción De los pacientes sin confluencia de ramas pulmonares 17 (89.4%) tuvieron atresia pulmonar 1 con estenosis y otro sin obstrucción (tabla- grafica 11)

La transposición de grandes arterias fue más frecuente en pacientes con arterias pulmonares confluentes en 137(65.2%) casos , la doble vía de salida ventricular derecha en 48 (22.8%) casos y vasos cruzados en 25 (11.9%) pacientes Los pacientes con hipoplasia de ramas pulmonares en 18 (51.4%) se encontró transposición de grandes arterias , la doble vía de salida ventricular derecha en 11(31.4%) casos y los vasos cruzados existía en 6 (17.1%) casos Los pacientes con no confluencia de ramas pulmonares en 16(84%) casos existía transposición de grandes arterias y en 3 doble vía de salida ventricular derecha y no se registró relación con vasos cruzados (tabla- gráfico 12)

DISCUSION

La asociación de defectos estructurales cardiacos congénitos complejos, heterotaxia abdominal y anomalías esplénicas han sido ya ampliamente descritos, y de acuerdo a la presencia o ausencia, y número de bazos se cataloga en síndromes de asplenia y polisplenia. Tradicionalmente se acepta que cada síndrome tiene un patrón de alteraciones anatómicas que más ó menos predice a que forma de alteración esplénica pertenece. Estableciéndose que en asplenia los defectos de canal atrioventricular, anomalías troncoconales y la conexiones anómalas de venas pulmonares son frecuentes (pág 3). La historia natural de los pacientes con heterotaxia no es del todo favorable, reportándose una mortalidad para el primer año de vida del 85% en los pacientes con asplenia y el 65% en pacientes con polisplenia⁽³⁵⁾, esta mortalidad esta relacionada frecuentemente con los defectos cardiacos complejos que acompañan a esta entidad. Algunos de estos pacientes son candidatos a corrección paliativa ó definitiva(fistulas sistémico pulmonar, cavo pulmonar- Fontan) ^(38,39) . Esto ha estimulado a diferentes grupos a realizar modificaciones en las diferentes técnicas quirúrgicas, con el propósito de mejorar la sobrevivida de los pacientes. Por lo que es importante tener una evaluación muy detallada y precisa de las hallazgos anatómicos de la circulación venosa y arterial ya que estos son factores determinantes para corrección quirúrgica .

En nuestro estudio se estableció que la variedad de heterotaxia visceral más frecuente es la asplenia con 67%. La edad más frecuente al diagnóstico fué en ambas variedades menor a 1 año en el 72%, mas frecuente asplenia, no siendo significativa la diferencia con respecto a polisplenia .

Con respecto a la anatomía auricular , un atrio se estableció en el 68% de la totalidad de los; siendo más frecuente para el grupo de asplenia con (74%) contra el 56% de los pacientes con polisplenia. Hubo septación suficiente para definir dos aurículas en el 32% de los casos .(p.0.01)

Con relación a la anatomía ventricular, se determinó el ventrículo único de morfología derecha en el 59% de la totalidad de pacientes ; en el grupo de asplenia representa ésta alteración el 65% y en los casos con polisplenia el 47%. Hay que destacar que en las publicaciones internacionales ⁽³⁵⁾ el ventrículo único en polisplenia lo reportan sólo en el 10% de los pacientes . Se encontraron dos ventriculos en 23% de pacientes con asplenia, sin embargo en todos el segundo ventrículo fue hipoplásico, por lo que la fisiología fue de único. En nuestra casuística no hubo diferencia significativa en el número de ventriculos en polisplenia, situación que resulta diferente a la reportado en la literatura internacional ⁽³⁵⁾

En el análisis de la anatomía de las válvulas auriculoventriculares se estableció como común en el 76% de todos los casos; siendo más frecuente en el grupo de asplenia con 82% que en el grupo de polisplenia con 62%. La presencia de 2 válvulas auriculoventriculares permeables sólo estuvo presente en 24 % de los casos no habiendo diferencia significativa entre la variedad de asplenia y polisplenia .(p:0 992)

Dentro del grupo de pacientes con válvula AV única, hubo 25 casos en los cuales fue posible definir un piso valvular atrésico, siendo la válvula mitral atrésica en 14 y la tricúspide en los 11 restantes.

El tipo de conexión ventrículo arterial más frecuente fue transposición de grandes arterias con 66%. Para el grupo de asplenia en el 78.6% de los casos y para polisplenia en 37.6%. En esta última variedad se estableció que no hay diferencia significativa con respecto a la relación espacial de las grandes arterias, ya que tanto la transposición de las grandes arterias como la doble vía de salida ventricular derecha representan el 38% y el 36% de los casos respectivamente. Sólo el 11% de los pacientes con heterotaxia presentan vasos cruzados Pearson: 0.000

El tipo de obstrucción pulmonar establece una importante diferencia anatómica entre las 2 variedades de heterotaxia. En nuestro estudio se determinó que la obstrucción pulmonar se encuentra en el 85% de la totalidad de pacientes con heterotaxia; siendo para el grupo de asplenia el 95% de los casos y para polisplenia el (61.9%). La atresia pulmonar estuvo presente en el 58% de los pacientes con obstrucción pulmonar, siendo para el grupo de asplenia el 64% y para polisplenia el 40%. En nuestro estudio se encontró una diferencia significativa entre el tipo de obstrucción pulmonar y la variedad de heterotaxia, determinando que la atresia pulmonar es más frecuente en los pacientes con asplenia, y que los pacientes con polisplenia pueden presentarse con obstrucción menor o sin ella Pearson: 0.000.

La conexión anómala de las venas pulmonares (aquellos casos en los cuales las venas pulmonares no drenaban directamente al atrio, es decir el drenaje era a una vena sistémica) tiene valor pronóstico y quirúrgico en los pacientes con heterotaxia visceral; en la literatura internacional, se reporta que para el grupo de asplenia el 70% de los pacientes tienen conexión anómala y que para polisplenia es muy raro (35). Nuestra casuística demostró que el 30% de los pacientes con heterotaxia tuvieron conexión anómala de venas pulmonares, que en el grupo de asplenia es del 31.6% y para el grupo de polisplenia el 30.4%. Las venas pulmonares tienen conexión normal en el 70% de los pacientes, siendo tanto para asplenia y polisplenia del 68.3% y 69.5% respectivamente. Esto determina que la conexión normal de las venas pulmonares es más común en los pacientes con heterotaxia visceral y que la conexión anómala es igual de frecuente en ambas variedades. Pearson: 0.992

La anatomía de las arterias pulmonares es un parámetro determinante en los pacientes con heterotaxia visceral especialmente para aquellos que necesitan de una fistula sistémico pulmonar, cirugía cavopulmonar ó Fontan. Se determinó en nuestros pacientes que el 78% de los pacientes tienen confluencia de arterias pulmonares, que en el grupo de asplenia es de 75% de los casos y para polisplenia en el 86% de los casos. Las arterias pulmonares se encuentran hipoplásicas (valor Z -2) en el 15% de los casos, que en el grupo de asplenia representa el 15% y la no confluencia de arterias pulmonares sólo se estableció en el 7% de los pacientes más común en asplenia Pearson 0.033

En nuestro estudio se trató de establecer si existe una relación significativa de la anatomía de las arterias pulmonares y el tipo de conexión venosa pulmonar, con el tipo de obstrucción pulmonar y con las grandes arterias entre sí, con respecto a la relación de las arterias pulmonares y el tipo de conexión venosa pulmonar, no encontramos relación significativa con $Pearson = 0.974$, ya que en los pacientes con conexión venosa pulmonar anómala el 84% de los casos presentaron confluencia de arterias pulmonares seguido de hipoplasia en el 9.6%. De los pacientes con conexión normal de venas pulmonares el 77% tuvieron confluencia de arterias pulmonares y el 15% presentaron arterias pulmonares hipoplásicas.

De los pacientes estudiados tratamos de relacionar la anatomía de las arterias pulmonares con el tipo de obstrucción pulmonar se estableció una diferencia significativa con un $Pearson : 0.000$, encontrándose que los pacientes con confluencia de las arterias pulmonares el 68.9% presentaron atresia pulmonar, seguido de un 18.9% con arterias hipoplásicas (Z-2), en los pacientes con estenosis pulmonar el 92% de los pacientes tienen confluencia de arterias pulmonares y sólo en uno no confluencia, e hipoplásicas sólo en el 14% de los pacientes. Los pacientes sin obstrucción al flujo pulmonar el 85% con confluencia de arterias pulmonares y el 9.7% hipoplásicas. Estableciéndose que en los pacientes con con patología a nivel del flujo pulmonar la confluencia de ramas pulmonares es más frecuente.

La relación de las grandes arterias entre sí y la anatomía de las arterias pulmonares no se estableció una diferencia significativa con $Pearson: 0.027$ ya que el 79.6% de los pacientes con discordancia ventrículo arterial tuvieron confluencia de arterias pulmonares, el 9.9% no confluentes y el 11% hipoplásicas, los pacientes con doble vía de salida ventricular derecha el 77.4% presentaron confluencia de arterias pulmonares y el 17.7% hipoplásicas, en los pacientes con vasos cruzados el 83.3% de los casos presentaron arterias pulmonares confluentes no reportándose ningún paciente para no confluencia de arterias pulmonares. Esto establece que en la transposición de grandes arterias, doble vía de salida ventricular derecha ó en vasos cruzados es más frecuente la confluencia de arterias pulmonares.

CONCLUSIONES

EN NUESTRA EXPERIENCIA

- LOS HALLAZGOS ANATOMICOS QUE SUGIRIERON ASPLENIA SON :
 - ATRIO UNICO
 - VENTRICULO UNICO
 - VALVULA AV COMUN
 - OBSTRUCCION PULMONAR.
 - TRANSPOSICION DE GRANDES ARTERIAS
 - CONFLUENCIA DE ARTERIAS PULMONARES

- LOS HALLAZGOS ANATOMICOS QUE SUGIEREN POLISPLENIA SON:
 - ATRIO UNICO Ó 2 ATRIOS
 - VENTRICULO UNICO Ó DOS VENTRICULOS
 - VALVULA AV COMUN
 - TRANSPOSICION DE GRANDES ARTERIAS O DOBLE VIA DE SALIDA VENTRICULAR DERECHA
 - ESTENOSIS PULMONAR
 - CONFLUENCIA DE ARTERIAS PULMONARES

- LA CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES SE ENCUENTRA EN EL 30% DE LOS PACIENTES CON ASPLENIA Y POLISPLENIA.

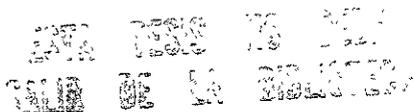
- EN LOS PACIENTES CON OBSTRUCCION AL FLUJO PULMONAR (ATRESIA- ESTENOSIS) FUE MAS FRECUENTE LA PATOLOGIA DE ARTERIAS PULMONARES.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Van Praagh S, Santini F, Sanders SP. Malposiciones cardíacas con especial atención a la Heterotaxia Visceral (Síndromes de asplenia y polisplenia) in Fyler DC, eds Nadas Cardiología Pediátrica Baltimore Mosby 1994,37 593-612.
2. Peck Al Aristotle. Historia animalium Book II Cambridge 1965, Harvard University Press
- 3 Van Praagh S, Kreutzer J, Alday L, Van Praagh R: Systemic and pulmonary venous connections in visceral heterotaxy, with emphasis on the diagnosis of the atrial situs a study of 109 postmortem cases . In Clark EB, Takao A, editors. Developmental cardiology morphogenesis and function Mount Kisco, NY, 1990, Futura,pp 671-727
- 4 Van Praagh S, Kakuo-Guikahue M, Kim HS, et al: Atrial situs en pacientes with visceral heterotaxy and congenital heart disease: conclusions based on findings in 104 postmortem cases. Coer 19: 484-502,1988.
- 5.Martin G: Observations d'une deviation organique de l'estomac, d'une anomalie dans la situation, dans la configuration du Coeur et des vaisseaux qui en partnet or qui s'y rendent. Bulletin de la Societe Anatom.que de Paris 3.39-43,1826.
- 6 Polhemus D, Shafer WB: Congenita! absence of the spleen syndrome ,with atrioventricularis and situs inversus,Pediatrics 9:696-708.1952.
7. Pustchar W Die Entwicklungsstorunger der Milz In Gruber GB II, editor Die morphologie der Missbildungen des Menschen and und der tiere, Jena,1934, Gustav Fischer ,pp 759-811
8. Ivermark BI. Implications of genesis of the spleen in the pathogenesis of conotruncus anomalies in childhood an analysis of the heart malformations in the splenic agenesis Syndrome, with fourteen new cases. Acta Paediatr 1955;44(suppl 104) ·1-16
- 9 .Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A, Bloom KR. The neonates with congenital heart disease . Philadelphia· WB Saunders, 1981·484.
10. Van Praagh R,Weinberg PM, Smith SD et al.Malpositions of the heart,In: Adams FH,Emmanouilides GC,Riemenschneider TA,eds Moss' Heart Disease in infants, Children,and Adolescents,4th ed Baltimore· Williams & Wilkins,1989; 530-580.
11. Webber SA, Sandor GGS, Patterson MWH et al. Prognosis in asplenia syndrome-a population-based review. Cardiol Young 1993,2:129-135

12. Layton WM Jr Random determination of a developmental process: reversal of normal visceral asymmetry in the mouse. *J Hered* 1976;67 336-338
13. Layton WM Jr . Heart malformation in mice homozygous for a gene causing situs inversus. *Birth Defects* 1978;14 277-293
14. Neill CA,Zuckerberg AL, Syndromes and congenital heart defects in Nichols DG, Cameron DE,Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC, eds *Critical Heart Disease in Infants and Children* Baltimore Mosby 1995;43. 987-1012.
15. Neill GA, Development of pulmonary veins, with reference to the embryology of pulmonary venous return *Pediatr* 1956, 18 880-887
16. Niikawa N, Kohsaka S, Mizumoto M et al Familial clustering of situs inversus totalis, and asplenia and polysplenia syndromes *Am J Med Genet* 1983;16 43-47
17. Schidlow DV, Katz SM, Turtz MG et al. Polysplenia and Kartagener syndromes in a sibship: association with abnormal respiratory cilia *J Pediatr* 1982;100 401-403
18. Hurwitz RC,Caskey GT. Ivermark Syndrome in siblings *Clin Genet* 1982;22.7-11
19. Wilkinson JL, Holt PA, Dickinson DF, Jivani SK Asplenia syndrome in one of monozygotic twins *Eur J Cardiol* 1979; 10:301-304
20. Adams JN, Brooks M, Redpath TW et al: Aortic distensibility and stiffness index measured by magnetic resonance imaging in patients with Marfan's syndrome *Br Heart J* 1995; 73 265-269.
21. Rossi MB, Burn J. Ho SY et al. Conjoined twins, right atrial isomerism, and sequential segmental analysis *Br Heart J.* 1987;58: 518-524.
22. Brueckner M , McGrath J, D' Eustachio P, Horwich AI. Establishment of left-right asymmetry in vertebrates: genetically distinct steps are involved(review) *Ciba Foundation Symposium* 1991;162: 202-112.
23. McGrath J, Horwich AI, Brueckner M. Duplication/deficiency mapping of inversus viscerum (*iv*), a gene that determines left-right asymmetry in the mouse *Genomics* 1992; 14:6432-648
24. Casey B, Devoto M, Jones KL, Ballabio A Mapping a gene for familial situs abnormalities to human chromosome Xq24-q27.1 *Nat Genet* 1993;5 403-407.
25. Momma K, Linde LM. Abnormal P wave axis in congenital heart disease associated with asplenia and polysplenia . *J Electrocardiol* 1969;2 395-402

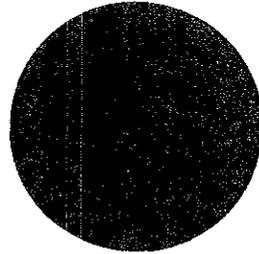
26. Blieden LC, Moller JH Analysis of the P wave in congenital cardiac malformations associated with splenic anomalies. *Am Heart J* 1973, 85:439-414.
27. Van Microp LHS, Patterson PR, Reynolds RW Two cases of congenital asplenia isomerism of the cardiac atria and sinoatrial nodes. *Am J Cardiol* 1964;13:407-414.
28. Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR et al The cardiac conduction system in situs ambiguus. *Circulation* 1979, 59:879-885.
29. Rutterberg HD, Neufeld HN, Lucas RV et al Syndrome of congenital Heart disease with asplenia distinction from other forms of cyanotic cardiac disease *Am J Cardiol* 1964, 13 387-406
30. Bush JA, Ainger LE, Congenital absence of the spleen with congenital heart disease. report of a case with antemortem diagnosis on the basis of hematologic morphology. *J Pediatr* 1955; 15:93-99
31. Padmanabhan J, Risemberg HM, Rowe RD, Howell- Jolly bodies in the peripheral blood at full-term and premature neonates *Johns Hopkins Med J* 1973;132:146-150
32. Tonkin II, Tonkin AK, Visceroatrial situs abnormalities: sonographic and computed tomographic appearance. *Am J Roentgenol.* 1982;138:509-515.
33. Tonkin HD, The definition of cardiac malpositions with echocardiographic and computed tomography In: Friedman WF, Figgins CB, eds. *Pediatric Cardiac Imaging.* Philadelphia: WB Saunders, 1984, 157-187
34. Putschar WGJ Manion WC Congenital absence of the spleen and associated anomalies. *Am J Clin Pathol* 1956;26: 429-470
35. Howard P. Gutgesell, MD. Cardiac Malposition and Heterotaxy in Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, eds *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* 2th ed Baltimore Williams & Wilkins 1998, 67 1539-1561
36. Waldman JD, Rosenthal A, Smith AI et al. Sepsis and congenital asplenia *J Pediatr* 1977 ,90 555-559
37. Biggar WD, Ramirez RA, Rose V Congenital asplenia: immunologic assessment and a clinical review of eight surviving patients *Pediatr* 1981; 67:548-551.
38. Humes RA, Feldt RH, Porter CJ et al The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96 212-218
39. Culbertson CB, George BI, Day RW et al. Factors influencing survival of patients with heterotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure *J Am Coll Cardiol* 1992;20.678-684.



40. Marcelletti C, Di Donato R, Nijveld A et al. Right and left isomerism the cardiac surgeon's view . *Ann Thorac Surg* 1983; 35:400-405.

41. Ando F, Shirohani H, Kawai J et al Successful total repair of complicated cardiac anomalies with asplenia syndrome *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72 33-38.

TIPO DE HETEROTAXIA



■ ASPLENIA ■ POLISPLENIA

HETEROTAXIA	N	%
ASPLENIA	188	67.3
POLISPLENIA	91	32.61
TOTAL	188	100

TABLA Y GRAFICA # 1

EDAD AL DIAGNOSTICO



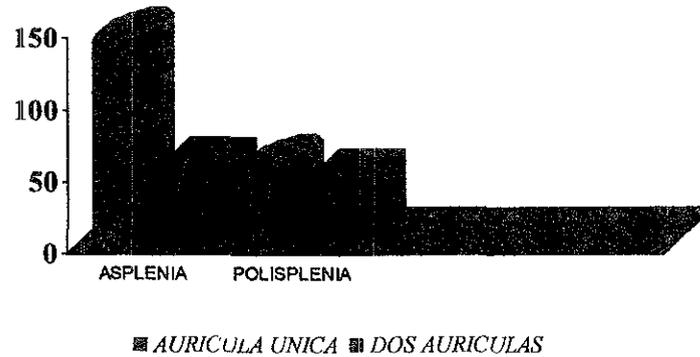
< 1 MES
 1 MES - 1 AÑO
 1 AÑO - 3 AÑOS
 3 AÑOS - 10 AÑOS
 > 10 AÑOS

EDAD	ASPLENIA	POLISPLENIA	TOTAL
< 1 MES	16 (9)	12 (13)	28 (10)
1 MES - 1 AÑO	144 (76)	58 (64)	202 (72)
1 AÑO - 3 AÑOS	13 (7)	7 (8)	20 (7)
3 AÑOS - 10 AÑOS	12 (6)	9 (10)	21 (8)
> 10 AÑOS	3 (2)	5 (5)	8 (3)
TOTAL	188	91	279

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 2

ANATOMIA AURICULAR

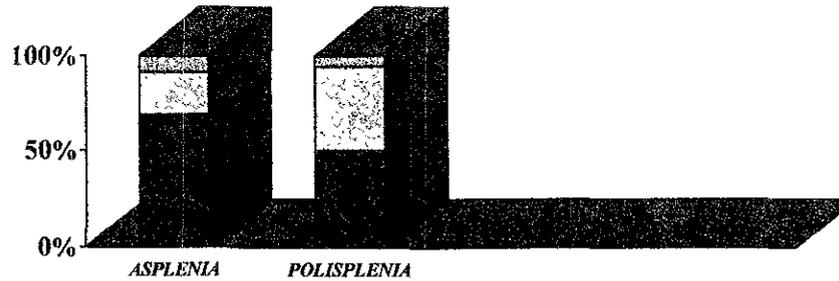


No DE AURICULAS	ASPLENIA	POLISPLENIA	TOTAL	p
AURICULA UNICA	139 (74)	50 (56)	189 (68)	0.01
DOS AURICULAS	48 (26)	40 (44)	88 (32)	0.01
TOTAL	188	90	278	

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 3

ANATOMIA VENTRICULAR



■ VU (DERECHO) ■ VU (IZQUIERDO) □ 2 VENTRICULOS □ INDETERMINADO

No VENTRICULOS	ASPLENIA	POLISPLENIA	TOTAL	P
VU DERECHO	123 (65)	42 (47)	165 (59)	0.002
VU IZQUIERDO	6 (3.1)	3 (3)	9 (3)	NS
2 VENTRICULOS	43 (23)	40 (44)	83 (30)	0.002
INDETERMINADO	16 (9)	5 (6)	21 (8)	NS
TOTAL	188	90	278	

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 4

ANATOMIA DE VALVULAS AURICULOVENTRICULARES

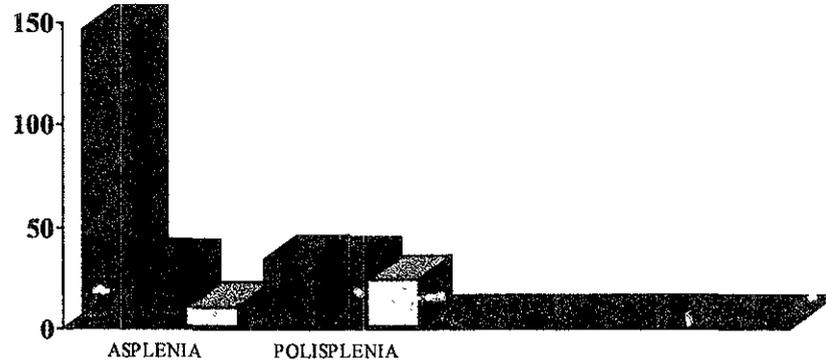


ANATOMIA DE LAS VALVULAS	ASPLENIA	POLISPLENIA	TOTAL	P
VALVULA AV COMUN	136 (72.3)	50 (55.5)	186 (66.9)	0
DOS VALVULAS PERMEABLES	33 (18)	34 (38)	67 (24.1)	NS
ATRESIA TRICUSPIDEA	9 (4.7)	2 (2.2)	11 (3.9)	NS
ATRESIA MITRAL	10 (5.3)	4 (4.4)	14 (5)	NS
TOTAL	188	90	278	

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 5

ANATOMIA DE GRANDES ARTERIAS



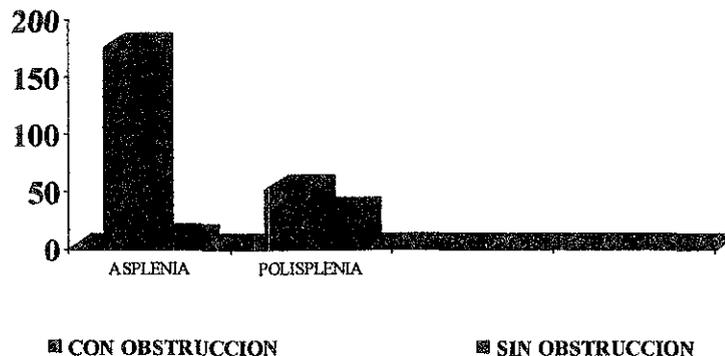
■ TRANSP. GRANDES ART. ▨ DOBLE SALIDA VENT DER. □ VASOS CRUZADOS

TIPO DE CONEXION VA	ASPLENIA	POLISPLENIA	TOTAL	P
TRANSP. GRANDES ART.	144 (78.6%)	32 (37.6%)	176 (66)	0.001
DOBLE SALIDA VENT DER.	30 (16.3%)	31 (36.4%)	61 (23)	NS
VASOS CRUZADOS	9 (4.9%)	22 (25.8%)	31 (31)	NS
TOTAL	183	85	268	

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 6

TIPO DE OBSTRUCCION AL FLUJO PULMONAR



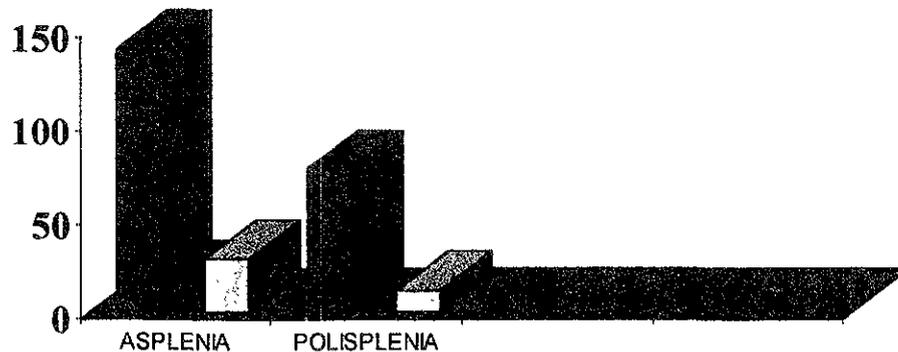
OBST. AL FLUJO PULMONAR	ASPLENIA	POLISPLENIA	TOTAL	P
CON OBSTRUCCION*	175 (96)	52 (62)	227 (85)	0.001
SIN OBSTRUCCION	8 (4)	32 (38)	40 (15)	NS
TOTAL	183	84	267	

() PORCENTAJE

TIPO DE OBSTRUCCION	ASPLENIA	POLISPLENIA	TOTAL
ATRESIA PULMONAR	112 (84)	21 (40)	133 (58.6)
ESTENOSIS PULMONAR	63 (36)	31 (60)	94 (41.4)

() PORCENTAJE

ANATOMIA DE LAS ARTERIAS PULMONARES



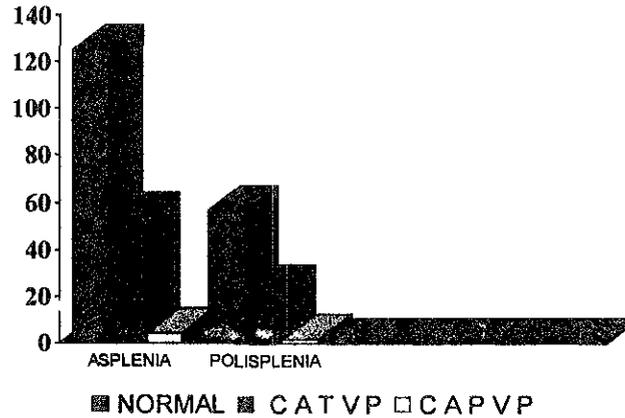
■ CONFLUENTES ■ NO CONFLUENTES □ HIPOPLASICAS

ARTERIAS PULMONARES	ASPLENIA	POLISPLENIA	TOTAL	P
CONFLUENTES	141 (75)	77 (86)	218 (78)	0.033
NO CONFLUENTES	18 (10)	1 (1)	19 (7)	0.033
HIPOPLASICAS	29 (15)	12 (13)	41 (15)	0.033
TOTAL	188	90	278	

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 8

CONEXION DE LAS VENAS PULMONARES



VENAS PULMONARES	ASPLENIA	POLISPLENIA	TOTALES	P
NORMAL	125 (68)	57 (70)	182 (69)	NS
CATVP	54 (30)	23 (28)	77 (29)	NS
CAPVP	4 (2)	2 (2)	6 (2)	NS
TOTAL	183	82	265	

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 9

ANATOMIA DE ARTERIAS Y VENAS PULMONARES



Rs Po/Vs Po	NORMAL	CONEXION ANOMALA	TOTAL	P
CONFLUENTES	140 (77.7)	70 (84.3)	210 (79)	NS
NO CONFLUENTES	13 (7.2)	6 (7.2)	19 (7)	NS
HIPOPLASICAS	27 (15)	8 (9.6)	35 (14)	NS
TOTAL	180	84	264	

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 10

ANATOMIA DE ARTERIAS Y TIPO DE OBSTRUCCION



Rs Po/Obst Po	ATRESIA Po	EST. PULMONAR	SIN OBSTRUCCION	TOTAL	P
CONFLUENTES	91 (68.9)	84 (92.3)	35 (85.3)	210 (79)	0.001
NO CONFLUENTES	16 (12.8)	1 (1)	2 (4.8)	19 (7)	NS
HIPOPLASICAS	25 (18.9)	6 (4.3)	4 (9.7)	35 (14)	NS
TOTAL	132	91	41	264	

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 11

RELACION DE LAS GRANDES ARTERIAS ENTRE SI Y LA ANATOMIA DE ARTERIAS PULMONARES



■ CONFLUENTES ■ NO CONFLUENTES □ HIPOPLASICAS

Rs Po/ ARTERIAS	TGA	DVSVSD	V. CRUZADOS	TOTAL	P
CONFLUENTES	137 (79.6)	48 (77.4)	25 (83.3)	210 (78)	NS
NO CONFLUENTES	16 (9.3)	3 (4.8)	0	19 (7)	NS
HIPOPLASICAS	19 (11)	11 (17.7)	5 (16.6)	35 (15)	NS
TOTAL	172	62	30	264	

() PORCENTAJE

TABLA Y GRAFICA # 12