

11205
40

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
"IGNACIO CHAVEZ"**

**TITULO DE TESIS:
DEXTROISOMERISMO. EVOLUCION CON Y SIN TRATAMIENTO
QUIRÚRGICO. EXPERIENCIA DE 20 AÑOS.**

**TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TITUTLO DE:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA**

**PRESENTA:
DR HECTOR MANUEL GARCIA GARCIA**

**ASESOR:
DRA IRMA MIRANDA CHAVEZ**



A 18 DE SEPTIEMBRE DEL 2002



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

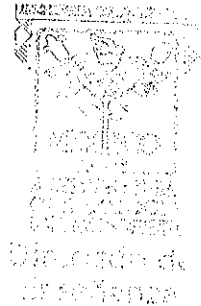
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

Dr Fause Attié Curi
Director General
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

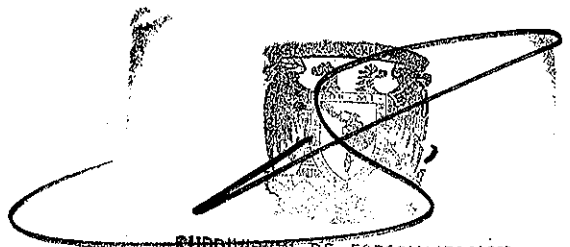


Dr José Fernando Guadalajara Boo
Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"



Dra Irma Miranda Chávez
Adjunto del Servicio de Cardiopediatría
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

Dr Héctor Manuel García García
Residente de tercer año de cardiología
Subjefe de Residentes
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.

DEXTROISOMERISMO. EVOLUCION CON Y SIN TRATAMIENTO QUIRURGICO. EXPERIENCIA DE 20 AÑOS.

Introducción

Ahora es bien reconocido que la conformación normal del cuerpo es una asimetría, con el lado derecho morfológicamente distinto del izquierdo(9). La falta de alineación en el eje derecho-izquierdo(L/R) con los dos otros ejes del cuerpo, ocurre en 1 en 8500 individuos. El isomerismo ocurre de una falla en lograr la asimetría en el eje L/R (2). La embriología para explicar esto no ha sido bien delucidado, aunque se ha postulado una alteración en la embriogenesis en la quinta semana del desarrollo(10), pero reportes mas recientes concluyen que es una alteración focal en la lateralidad, que ocurre primariamente en el Horizonte XIII de Streeter. Los corazones que tienen isomerismo atrial son usualmente asociados a malformaciones congénitas cardiacas complejas(1,5). Las lesiones cardiacas incluyen drenaje venoso anómalo, el cual frecuentemente es obstructivo, atrio común, defecto septal atrioventricular completo,

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

discordancia atrioventricular, obstrucción grave del tracto de salida o atresia pulmonar (5). Muchas de esas tienen asplenia(1,5). La historia natural de estos pacientes en la primer semana de vida muere un tercio de ellos(5), se ha descrito sobrevivida al año de vida del 21% (6), la causa de la muerte fueron anoxia y falla cardiaca(54%) seguidos por cirugía(20%) e infección(10%). Estos pacientes fueron considerados inoperables, pero en épocas recientes ha habido cambios en los resultados quirúrgicos (1). Mas sin embargo un diagnóstico mas preciso deberá de realizarse para seleccionar un tratamiento mas apropiado(3), ya que la mejor manera de realizar el diagnóstico de dextrosiomerismo aun es controvertido(1), estos corazones han tenido importantes controversias en cuanto a la terminología, diagnóstico y manejo (18), en algunos casos se ha usado la presencia de yuxtaposición aortocava a nivel abdominal para el diagnóstico(5,7) y se corroboró a través de la cirugía, el cateterismo o la necropsia; otros estudios comentan que la caracterización de las orejuelas es la forma mas precisa de caracterizar al dextroisomerismo, se han realizado inyecciones directas de medio de contraste dentro de las orejuelas en el cateterismo cardiaco, esto permite el diagnóstico directo,

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

aunque esto se puede inferir a partir de conocer la anatomía bronquial (19). El diagnóstico y la evaluación de muchas de sus condiciones asociadas dependen de estudios invasivos como la angiocardiógrafa, aunque reportes recientes han señalado a la resonancia magnética para el estudio diagnóstico de estos pacientes, tiene algunas ventajas como valorar los dos sistemas venosos el sistémico y el pulmonar, reconoce la yuxtaposición aortocava, determina la presencia de asplenia, estudia el situs bronquial, así como reconoce otras anomalías viscerales(7). Aunque esta lejos de ser el estudio ideal, ya que se requiere de sedación, así como de monitoreo durante la realización de la misma(3), puede ser una herramienta complementaria en la evaluación de estos pacientes(7). También se ha reportado el diagnóstico prenatal definitivo del dextroisomerismo con ecocardiografía (4).

Objetivo

Describir la historia natural y sus modificaciones con el tratamiento quirúrgico.

Material y métodos

Identificación de los pacientes y definiciones. La manera de realizar el diagnóstico de dextroisomerismo aun es difícil. Muchos de ellos tiene yuxtaposición aortocava demostrado por cateterismo o ecocardiografía, así como morfología derecha de las orejuelas. En los pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico el diagnóstico se corroboró al momento de la cirugía. Atrio común, se consideró en ausencia de ostium primun y secundum y solamente un pequeño vestigio fue encontrado. Corazón univentricular fue considerado cuando se identificó una sola cámara ventricular, o bien cuando el septum interventricular era muy pequeño, de morfología derecha, izquierda o indeterminada según fue el caso. Única salida nos referimos cuando la conexión ventriculoarterial fue una, como por ejemplo en la atresia pulmonar. Conexión anómala de venas pulmonares se consideró cuando, las cuatro venas no drenan en el atrio situado a la izquierda, el diagnóstico de obstrucción fue basado sobre criterios clínicos, radiográficos y ecocardiográficos. Una característica importante de estos pacientes es la presencia de asplenia, que muchas veces es sugerido por la presencia de cuerpos de inclusión eritrocitarios en un extendido sanguíneo periférico,

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

llamados cuerpos de Howell-Jolly, aunque este puede estar presente de manera transitoria en recién nacidos normales, así como en otras patologías, el diagnóstico de asplenia fue complementado en algunos casos por gamagrama hepatoesplénico.

Resultados

En el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", se revisaron 83 expedientes con dextroisomerismo en el periodo comprendido entre enero de 1981 a agosto de 2001. De los casos estudiados 45(54%) fueron hombres y 38(46%) mujeres. La edad al diagnóstico fue, desde 1 día hasta 13 años. Por grupos de edad: 37% fueron menores de 1 mes; 39% de 1 a 12 meses, 19% de 1 a 5 años; 5% mayores de 5 años. Las manifestaciones clínicas: 44% crisis de hipoxia y el 99% con diversos grados de cianosis, la edad de presentación de la cianosis: Menores de 24 hs 49(60%) pacientes; de 24hs a 1 mes 22(27%) casos; de 1m a 6m 8(27%) casos; de 6m a 1 año 1(1%) paciente y mayores de 1 año 2(2%) pacientes. El grado de cianosis fue dividido en 3 grados, al momento del diagnóstico 13(16%) pacientes tenían cianosis grado I; grado II 54(66%)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

llamados cuerpos de Howell-Jolly, aunque este puede estar presente de manera transitoria en recién nacidos normales, así como en otras patologías, el diagnóstico de asplenia fue complementado en algunos casos por gamagrama hepatoesplénico.

Resultados

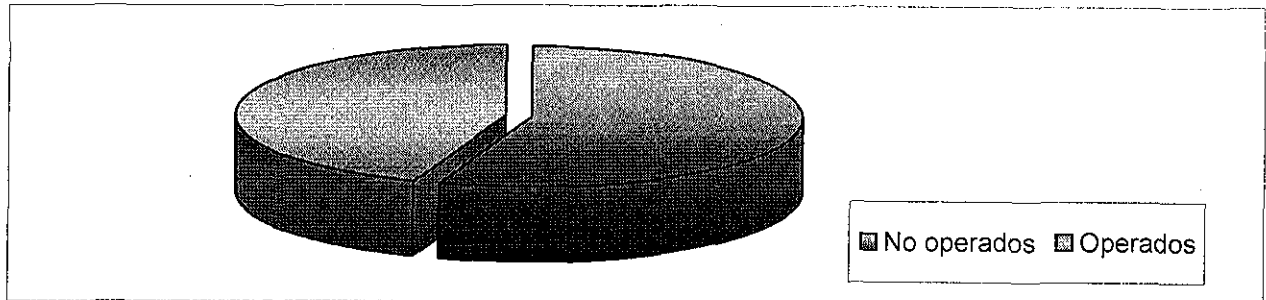
En el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", se revisaron 83 expedientes con dextroisomerismo en el periodo comprendido entre enero de 1981 a agosto de 2001. De los casos estudiados 45(54%) fueron hombres y 38(46%) mujeres. La edad al diagnóstico fue, desde 1 día hasta 13 años. Por grupos de edad: 37% fueron menores de 1 mes; 39% de 1 a 12 meses, 19% de 1 a 5 años; 5% mayores de 5 años. Las manifestaciones clínicas: 44% crisis de hipoxia y el 99% con diversos grados de cianosis, la edad de presentación de la cianosis: Menores de 24 hs 49(60%) pacientes; de 24hs a 1 mes 22(27%) casos; de 1m a 6m 8(27%) casos; de 6m a 1 año 1(1%) paciente y mayores de 1 año 2(2%) pacientes. El grado de cianosis fue dividido en 3 grados, al momento del diagnóstico 13(16%) pacientes tenían cianosis grado I; grado II 54(66%)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

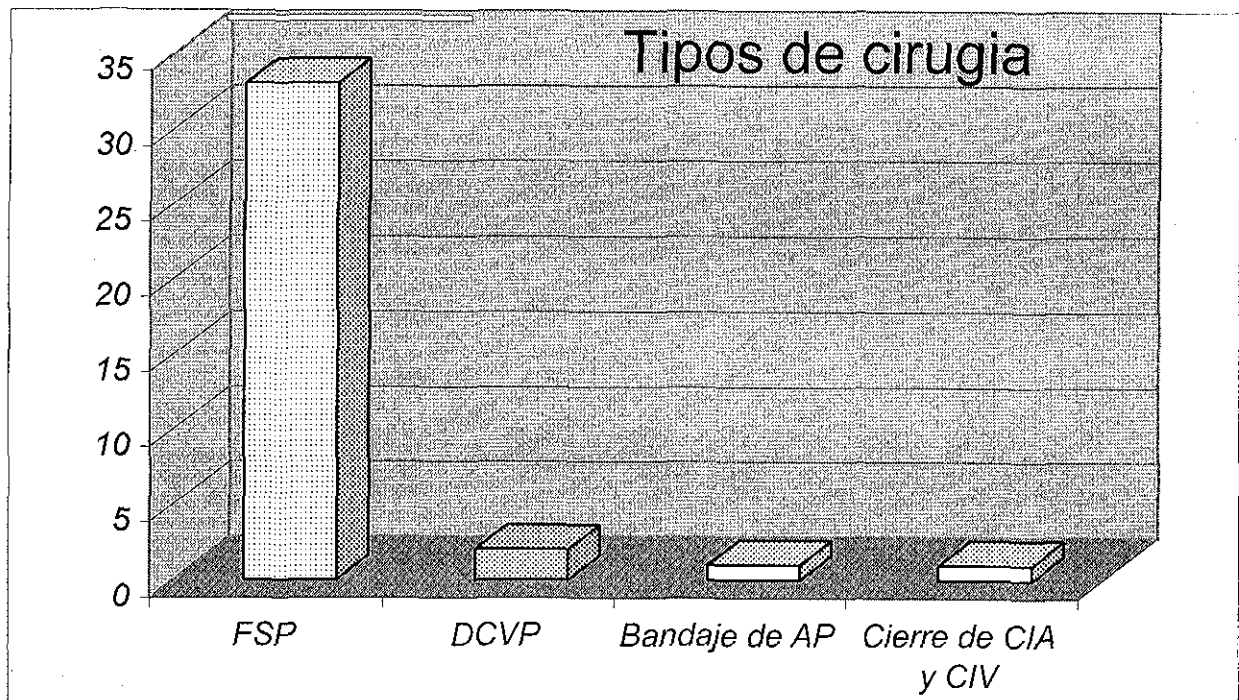
pacientes, 15(18%) pacientes grado III. La edad a la cual los pacientes presentaron crisis de hipoxia: 4(11%) pacientes en sus primeras 24 hs de vida; de 24hs a 1 mes 9(24%) pacientes; de 1 mes a seis meses 17(46%) pacientes; De 6 meses a 1 año 3(8%) y mayor de 1 año 4(11%). En 32(38%) pacientes se refieren datos de insuficiencia cardiaca. En la radiografía del corazón se encontró : Flujo pulmonar normal en 13 (16%), aumentado en 6(7%) y disminuido en 50(60%) pacientes y no se realizó en 4 pacientes. La posición del corazón en la radiografía 51(61%) pacientes tenía levocardia, 4 (5%) y 24(29%) dextrocardia. El grado de cardiomegalia en 29 pacientes se refiere sin cardiomegalia (35%); En 26(31%) fue grado I, grado II 15(18%), grado III 8(10%) y en 5 casos no se refiere. Las lesiones que acompañaron el dextroisomerismo fueron: Atrio común en 27(32.5%); comunicación interatrial tipo ostium secundum en 5(6%), 21(25%) ostium primum y 1(1.5%) foramen oval. Un 67% tenía defecto de la tabicación atrioventricular; 27% de los cuales tenía insuficiencia de la válvula común; 15(8%) doble entrada al ventrículo izquierdo; En 28(33%) doble entrada al ventrículo derecho; 3(3.6%) ausencia de conexión atrioventricular derecha; 2(2.4%) ausencia de conexión atrioventricular

izquierda. La conexión ventrículo vascular: 7 (8.4%) es concordante, 5(6%) discordante, de los cuales el 40% tuvo estenosis pulmonar, 26(31%) única salida, 35(41%) doble cámara de salida del ventrículo derecho, de los que el 71% tenía estenosis pulmonar. De todo el grupo el 34% tenía conexión anómala de venas pulmonares, 3 parcial que representa el 10% de las conexiones anómalas que se encontraron, 25 se refieren como totales que representan el 90%, de estos últimos se refieren como supracardiacos 10(40%), 7 intracardiacos (28%) y otros 8(32%) infracardiacos y no se refiere ningún caso como obstructivo. Se encontró un caso con tronco común 35(42%) pacientes tenían yuxtaposición aortocava En 40(48%) cuerpos de Howell-Jolly positivos y a 23(28%) se les realizó gammagrama hepatoesplénico y en 15(18%) se reportó asplenia. Fueron sometidos a tratamiento quirúrgico 37 pacientes, la edad a la fecha quirúrgica por grupos de edad fue: Menores de 1 mes 2(5.4%), 13(35%) de 1m a 6m, 7(19%) de 6m a 1^a y mayores de 1 año 15(40%).

Grafica 1. Pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico.



A 33(89%) se les realizó fístula sistémico pulmonar, a 2(5.4%) se les realizó derivación cavo pulmonar, a 1 (2.7%) bandaje de la arteria pulmonar y a otro cierre de CIA y CIV.

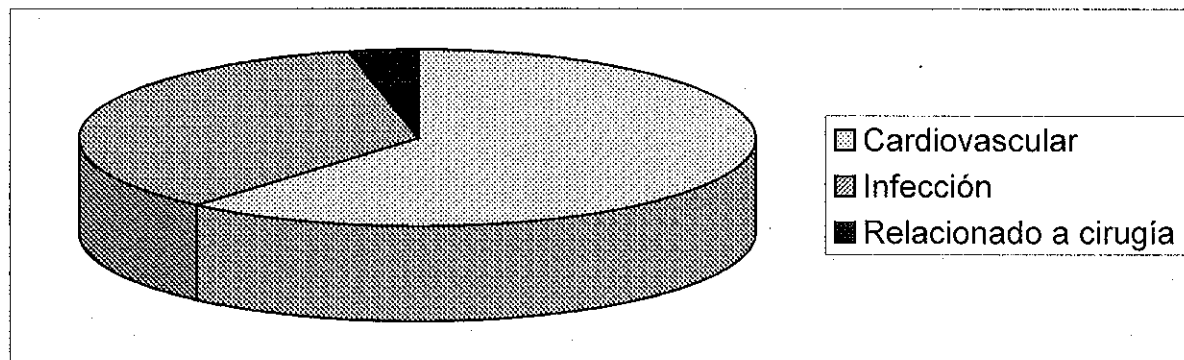


FSP: Fístula sistémico pulmonar. DCVP: Derivación cavopulmonar. AP: Arteria pulmonar. CIA: Comunicación interatrial. CIV: Comunicación interventricular.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Las indicaciones cirugía fueron crisis de hipoxia, limitación física importante. 15(18%) pacientes estuvieron con prostaglandinas. De estos pacientes permanecen vivos a 37 meses en promedio de efectuada la cirugía el 65%. Del grupo que se vigiló la historia natural el 39% falleció en promedio a los 19 meses de efectuado el diagnóstico. En 18(60%) pacientes la causa de la defunción se consideró cardiovascular, en 1 (3%) relacionado a la cirugía e infección en 11(37%).

Grafica 2. Causas de muerte



Discusión

La presencia de conexión anómala de venas pulmonares (CAVP) obstruida es el factor de riesgo mayor, para la sobrevivida después de la cirugía paliativa de cardiopatías complejas asociadas a dextroisomerismo. Por lo

que un punto crucial en la evaluación preoperatoria de estos pacientes es la detección de obstrucción. A este respecto se considera que el ecocardiograma puede reconocer todos los casos con CAVP cuando esta presente en situs solitus e inversus, mas asociados a isomerismo es menos confiable, y hay quienes consideran que la angiografía provee la mejor visualización del retorno venoso (11). La dilatación farmacológica del conducto arterioso con prostaglandinas desenmascara la obstrucción al drenaje del retorno venoso pulmonar en pacientes neonatos con dextroisomerismo, fue introducida por Freedom en 1978(12), algunos centros recomiendan usarla de rutina en los pacientes con dextroisomerismo en los que el flujo pulmonar es dependiente del conducto arterioso (11). Reafirmando lo previo se la mortalidad temprana de los pacientes con CAVP es alta y la muerte tardía es un riesgo continuo(16). En nuestros pacientes no se reportaron en los estudios diagnósticos obstrucción del retorno venoso pulmonar, tal vez por la consideración de que casi todas las CAVP infracardiacas son obstructivas. Otra de las técnicas quirúrgicas que se han realizado en estos pacientes es el procedimiento de Fontan modificado, Humes et al en un estudio en 1988

comenta que los pacientes con asplenia, tiene incremento en la mortalidad, no justificada por infección, sin conocer la explicación de esta tendencia, mas sin embargo, menciona que de los datos clinicos del pacientes la presencia de insuficiencia de la válvula AV común es un signo ominoso (13), además de que su presencia predispone a un deterioro abrupto después de la realización de una fistula sistémico pulmonar, por lo que la presencia de la insuficiencia valvular no unicamente limita la posibilidad de cirugía, si no también incrementa la mortalidad(15) y la insuficiencia valvular se ha correlacionado con la función ventricular. De aquellas series en que se vigiló la historia natural de la enfermedad la CAVP y la atresia pulmonar fueron catalogadas con factores de riesgo para mortalidad temprana(17), de los que se ha sometido a tratamiento quirúrgico las causas mas frecuentes de muerte postoperatorias son el hecho de no haber detectado la presencia de CAVP, obstrucción a este nivel, no corrección de la válvula AV común o insuficiencia aórtica(14).

Esta revisión tiene varias limitaciones, ya que es retrospectiva, los datos obtenidos son limitados a la revisión de los expedientes y los criterios diagnósticos no fueron muy bien estandarizados, sobre todo en cuanto a la

CAVP, pero muestra que existe una tendencia a la disminución de la mortalidad de los pacientes operados, pese a que en los primeros años de donde inicia esta revisión los pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico en menor proporción a los pacientes que los tiempos actuales.

Conclusiones

El dextroisomerismo comprende una gama de variaciones en su presentación. En el grupo estudiado las manifestaciones clínicas de deterioro que se presentaron a edades tempranas obligaron al tratamiento quirúrgico paliativo logrando con ello modificar la historia natural de la enfermedad.

Referencias

1. Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW et al. Management and outcomes of right atrial isomerism: A 26-year experience. J Am Coll Cardiol 1998;31(5):1120-6.

CAVP, pero muestra que existe una tendencia a la disminución de la mortalidad de los pacientes operados, pese a que en los primeros años de donde inicia esta revisión los pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico en menor proporción a los pacientes que los tiempos actuales.

Conclusiones

El dextroisomerismo comprende una gama de variaciones en su presentación. En el grupo estudiado las manifestaciones clínicas de deterioro que se presentaron a edades tempranas obligaron al tratamiento quirúrgico paliativo logrando con ello modificar la historia natural de la enfermedad.

Referencias

1. Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW et al. Management and outcomes of right atrial isomerism: A 26-year experience. J Am Coll Cardiol 1998;31(5):1120-6.

CAVP, pero muestra que existe una tendencia a la disminución de la mortalidad de los pacientes operados, pese a que en los primeros años de donde inicia esta revisión los pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico en menor proporción a los pacientes que los tiempos actuales.

Conclusiones

El dextroisomerismo comprende una gama de variaciones en su presentación. En el grupo estudiado las manifestaciones clínicas de deterioro que se presentaron a edades tempranas obligaron al tratamiento quirúrgico paliativo logrando con ello modificar la historia natural de la enfermedad.

Referencias

1. Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW et al. Management and outcomes of right atrial isomerism: A 26-year experience. J Am Coll Cardiol 1998;31(5):1120-6.

2. Ruiz-Lozano P, Ryan AK And Izpisua JC. Left-Right determination. Trends Cardiovasc Med 2000;10:258-262.
3. Oleszczuk-Raschke K, Set PA, Von Lengerke HJ and Tröger J. Abdominal sonography in the evaluation of heterotaxy in children. Pediatr Radiol 1995; Nov 25 suppl 1:S1150-6.
4. Colloridi V, Pizzuto F, Ventriglia F et al. Prenatal echocardiographic of right atrial isomerism. Prenat Diag 1994;14:299-302.
5. Sadiq M, Stümper O, De Giovanni et al. Management and outcome of infants and children with right atrial isomerism. Heart 1996;75:314-319.
6. Rose V, Izukawa T, Moes KAF. Syndromes of asplenia and polysplenia: review of cardiac and no-cardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. Br Heart J 1975;37:840-52.
7. Jou-Kou W, Yiu-Wah Li, Ing-Sh Chiu et al. Usefulness of magnetic resonance imaging in the assesment of venoatrial connections, atrial morphology, bronchial situs, and other anomalies in right atrial isomerism. Am J Cardiol 1994;74:701-704.

8. Phoon CK and Neill CA. Asplenia syndrome: insight into embryology through an analysis of cardiac and extracardiac anomalies. *Am J Car* 1994;73:581-587.
9. Anderson RH. Atrial structure in the presence of visceral heterotaxy. *Cardiol Young* 2000;10:299-302.
10. Hutchins GM, Moore GW, Lipford EH et al. Asplenia polysplenia malformation complexes explained by abnormal embryonic body curvature. *Pathol Res Pract* 1983;177:60-76.
11. Di Donato R, Di Carlo D, Squitieri C, Rossi E et al. Palliation of cardiac malformations associated with right isomerism (asplenia syndrome) in infancy. *Ann Thorac Surg* 1987;44:35-39.
12. Freedom RM, Olley PM, Coceani F, Rowe RD. The prostaglandin challenge test to unmask obstructed total pulmonary venous connections in asplenia syndrome. *Br Heart J* 1978;40:91.
13. Humes RA, Feldt RH, Porter CJ et al. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:212-8.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

14. Chiu IS, How SW, Wang JK et al. Clinical implications of atrial isomerism. Br Heart J 1988;60:72-7.
15. Kawahira Y, Kishimoto H, Kawata H et al. Morphologic analysis of common atrioventricular valves in patients with right atrial isomerism. Pediatr Cardiol 1997;178:107-111.
16. Gaynor JW. Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:506-514.
17. Phoon CK and Neill CA. Asplenia syndrome-Risk factors for early unfavorable outcome. Am J Cardiol 1994.73:1235-1237.
18. Min J, Kim Ch, Oh MH et al. Arrangement of the systemic and pulmonary venous components of the atrial chambers in hearts with isomeric atrial appendages. Cardiol Young 2000;10:396-404.
19. Anderson C, Devine W, Anderson RH et al. Abnormalities of the spleen in relation to congenital malformations of the heart: a survey of necropsy findings in children. Br Heart J 1990;63:122-128.