

11205

DESCRIPCIÓN CLÍNICO-TERAPÉUTICA DE LOS PACIENTES CON CORAZÓN  
UNIVENTRICULAR Y ATRESIA TRICUSPÍDEA HOSPITALIZADOS EN EL SERVICIO  
DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA DEL  
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI EN EL PERIODO DEL 1 DE ENERO  
DE 1996 AL 31 DE DICIEMBRE DEL 2001

7

T E S I S  
QUE PARA OBTENER  
LA ESPECIALIDAD EN  
CARDIOLOGIA

Presenta:

Dr. MARCO ANTONIO ARGUELLO HURTADO

TUTOR:

Dr. Carlos Alva Espinosa  
Dra. Martha A. Hernández González



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

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.

Descripción clínico-terapéutica de los pacientes con corazón univentricular y atresia tricúspideas hospitalizada en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo del 1 de enero 1994 al 31 de Diciembre del 2001

Vo Bo

Dr Rubén Arguero Sánchez

Director

Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

Vo Bo

Dr Juan Carlos Necoechea Alva

Jefe de la división de Educación Médica e investigación

Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

Vo Bo

Dr Alfonso Peña González

Subjefe de la división de Educación Médica e Investigación

Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

Vo Bo

Dr Rodolfo Castañe Guerra

Profesor Titular del curso de Cardiología

Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

Vo Bo

Dr Carlos Alva Espinosa

Jefe del Departamento de Cardiopatías Congénitas

Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI



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

# INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.



## Título

Descripción clínico-terapéutica de los pacientes con corazón univentricular y atresia tricuspídea hospitalizados en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo del 1 de enero de 1996 al 31 de diciembre del 2001.

## Autor:

Marco Antonio Arguello Hurtado.

Especialista en Medicina Interna Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua-León, Nic.

Residente de III año de Cardiología Clínica. Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Tutor: Carlos Alva Espinosa.

Jefe del Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Dra. Martha A. Hernández González.

Medico Adscrito del servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

## INDICE

AGRADECIMIENTOS	3
INTRODUCCION	4
OBJETIVOS	5
MARCO TEORICO	6
MATERIAL Y METODOS	11
RESULTADOS	14
DISCUSIÓN	17
CONCLUSIONES	20
ANEXOS	22
REFERENCIAS	36

## **Agradecimiento**

Quiero agradecerle en primer lugar a Dios , que me ha soportado y sostenido para poder llegar al final

A Marco Alejandro, mi hijo, por ser la fuerza que me obliga a seguir

A mi Familia por ser fieles e incondicionales

De manera muy especial al Dr Carlos Alva Espinosa , quien con su sabiduría supo conducirme hasta terminar este trabajo

A la Dra Martha Hernández González, por su optimismo y valiosa asesoría

A mis amigos que me dieron ánimo en los momentos de desaliento

Al Hospital de Cardiología ,Centro Medico Nacional Siglo XXI por darme la oportunidad de superarme

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

## **Introducción.**

El corazón univentricular es una entidad rara pero conocida por el humano desde hace más de un siglo

Es una malformación en la cual las cavidades auriculares están conectadas a una sola cavidad ventricular y esta a su vez puede tener varias formas de salida a las circulaciones tanto sistémica como pulmonar. Esto implica tratar dicha anomalía en la mayoría de los casos de forma quirúrgica. Además se puede asociar a otros tipos de malformaciones como lo es la estenosis pulmonar y defectos en los septum interauricular y ventricular lo que condiciona grandes alteraciones dentro del punto de vista hemodinámico

En nuestra institución se ha hecho diagnóstico y por consiguiente tratamiento tanto médico como quirúrgico desde hace muchos años, sin embargo no conocemos a ciencia cierta el comportamiento de dicha patología en nuestro Hospital así como los resultados quirúrgicos y es por eso que se diseñó este estudio

## **OBJETIVOS:**

Objetivo general Conocer las características demográficas, anatómicas, clínicas y terapéuticas de los pacientes con ventrículo único funcional hospitalizados en el servicio de cardiopatías congénitas en el periodo 1996 a 2001

Objetivos específicos.

1. Conocer características epidemiológicas: Edad, sexo, procedencia, peso y talla de los pacientes con corazón univentricular.
2. Describir los hallazgos electrocardiográficos
- 3 Describir hallazgos radiológicos
- 4 Describir hallazgos ecocardiográficos situs, morfología ventricular, tipo de conexión auriculoventricular, tipo de conexión ventrículo arterial.
5. Describir hallazgos angiográficos: presiones pulmonares, lesiones asociadas
- 6 Reconocer lesiones asociadas ecocardiograficamente y angiograficamente.
- 7 Describir tratamiento recibido así como su resultado.
- 8 Conocer saturaciones periféricas pre y post quirúrgica
- 9 Conocer factores predictores de mortalidad quirúrgica

### **MARCO TEORICO:**

La primera descripción sobre esta entidad fue realizada en 1699 por Chemineu en un reporte de caso que literalmente dice. " El seno auricular es separado por un septum mas o menos completo y hay generalmente dos aperturas auriculoventriculares en donde el ventrículo no esta dividido o presenta un septum muy rudimentario Las arterias son usualmente dos en numero, una arteria aorta y una pulmonar " (1)

Según Anderson el corazón univentricular se define Como el corazón en el que ambos atrios están conectados con un solo ventrículo, los tipos de conexión atrio-ventricular que estos corazones pueden tener son doble vía de entrada, ausencia de conexión atrio-ventricular derecha, ausencia de conexión atrio-ventricular Izquierda (2,3)

La prevalencia de esta entidad es de 0 054 por mil nacidos vivos en Estados Unidos y en Nueva Inglaterra es de 0.103 por 1000 nacidos vivos. Siendo el decimotercer defecto mas frecuente. (4)

Actualmente desde le punto de vista anatómico y de acuerdo al patrón trabecular según lo descrito por Anderson al inicio de los años 80's el corazón univentricular se clasifica como Morfología de ventrículo izquierdo, morfología de Ventrículo derecho, e indeterminado(5,6,7). La variedad de morfología con ventrículo izquierdo es la más común de todas las variedades representando los 3/5 de todos los casos. (8,9) En este caso la cámara rudimentaria tiene un patrón trabecular de ventrículo derecho y se encuentra en posición antero superior a la masa ventricular (10)

El corazón univentricular con morfología del ventrículo derecho representa el 10-24% de los casos (8,11) y se caracteriza por una cámara única con trabéculas con morfología del ventrículo derecho y con una cámara rudimentaria con morfología de ventrículo izquierdo que se sitúa inferior y posterior al ventrículo dominante derecho.

La variedad menos común es la indeterminada que corresponde a un 10 % caracterizada por patrón trabecular indeterminado y ausencia de cámara accesoria (11)

Los modos de conexiones atrio-ventriculares consisten en las siguientes variedades 1)

Dos válvulas atrio-ventriculares perforadas, una sola válvula atrio-ventricular y una válvula atrio-ventricular imperforada y otra permeable (12)

Las conexiones de las grandes arterias pueden ser concordantes o discordantes y ocasionalmente vía de salida única. En la presentación más común de corazón univentricular la aorta sale de la cámara accesoria y el tronco de la pulmonar sale del compartimiento ventricular principal el cual es morfológicamente ventrículo izquierdo. Menos frecuente es cuando la aorta sale de la cavidad principal izquierda y el tronco de la pulmonar emerge del remanente ventricular derecho recibiendo el nombre de corazón de Holmes, descrito en 1824 (13) Cuando la morfología ventricular es derecha ambas arterias nacen del ventrículo derecho morfológico (10)

De acuerdo con la distribución por sexo esta entidad predomina en el sexo masculino siendo la relación de 2:1 y de 4:1. Habitualmente se manifiesta en neonatos o infantes siendo los síntomas más comunes, cianosis con o sin insuficiencia cardíaca dependiendo de la presencia de estenosis pulmonar que es lo más frecuente

Al examen físico, los pulsos arteriales se encuentran normales. A la palpación del tórax en la variedad ventrículo izquierdo el choque de punta es igual al de un corazón normal con un segundo ruido palpable por la posición anterior de la aorta. A la auscultación el corazón univentricular asociado con estenosis pulmonar el primer ruido se ausculta normal posteriormente se puede auscultar un chasquido protosistólico pulmonar posteriormente se ausculta el soplo sistólico creciente-decreciente que se localiza en el segundo o tercer espacio intercostal izquierdo la intensidad del soplo es

variable cuanto más severa la estenosis más intenso tiende a ser el soplo, el segundo ruido se encuentra desdoblado con el componente pulmonar disminuido o ausente en presencia de estenosis pulmonar valvular severa

En los corazones univentriculares con flujo pulmonar aumentado se escucha un soplo sistólico parasternal izquierdo que inicia con un R1 y es largo y decreciente y termina antes del componente aórtico del segundo ruido cuando las resistencias pulmonares se aumentan este soplo sistólico se hace más suave El segundo ruido se encuentra reforzado se acorta pero los componentes son audibles y es posible encontrar el complejo de la pulmonar de Chávez (14) Cuando la resistencia pulmonar se incrementa puede escucharse un soplo de Graham Steell (1)

Dentro del punto de vista del electrocardiograma en el ventrículo único con morfología izquierda sin inversión de la cavidad accesoria la conducción aurículo ventricular es normal pero ocasionalmente el PR puede estar prolongado El QRS es desviado a la izquierda, prevalece el patrón de hipertrofia ventricular derecha En el corazón univentricular con inversión de la cavidad accesoria, la conducción atrioventricular es habitualmente anormal con prolongación del PR que puede terminar en un bloqueo atrio-ventricular completo. El AQRS se desvía a la derecha y las ondas Q están ausentes en las derivaciones precordiales izquierdas pero pueden estar presentes en las derechas. Las derivaciones precordiales presentan R dominantes en V1 además siempre el AQRS tiene solo dos vectores (10,15)

En la variedad de morfología Derecha la conducción atrioventricular es normal el AQRS se dirige superior (1)

Radiológicamente los hallazgos más frecuentes es encontrar una silueta cardiaca con discreta a moderada cardiomegalia Las grandes arterias generalmente son transparentes En el corazón univentricular de morfología derecha, la mal posición de grandes vasos es

la regla con la aorta anterior o al lado de la pulmonar. La vascularidad pulmonar generalmente es disminuida debido a la estenosis pulmonar y cuando no hay obstrucción al flujo sanguíneo el flujo pulmonar se encuentra aumentado (1)

Diagnostico Ecocardiográfico. Inicialmente se establece el situs atrial mediante la relación aorta y cava con respecto a la columna vertebral, luego el tipo de ventrículo desde la toma sub-costal, en el corazón univentricular del tipo ventrículo izquierdo, la cámara rudimentaria esta localizada anterior al ventrículo principal y es separado de esa cámara por un septum rudimentario en posición anterior la cual se puede observar desde el eje longitudinal largo sin embargo esta vista no permite diferenciarla de una comunicación interventricular grande (10) Finalmente se establecen las conexiones ventrículo arteriales. En un reporte, el 86% de los corazones univentriculares estas conexiones fueron discordantes y solo el 14 % un corazón de Holmes. (15) En el tipo derecho son usualmente de tipo doble salida de la cámara principal. Al evaluar los modos de conexiones auriculoventricular pueden ser dos válvulas o solamente una, las cuales pueden ser incompetentes, estenóticas o imperforados y una parte del aparato tensor puede prolapsar al otro lado del defecto, la presencia de una válvula atrioventricular estenótica se relaciona con isomerismo atrial

Anormalidades asociadas. .

Obstrucción a la salida del flujo sistémico.

Comunicación interventricular membranosa o foramen bulboventricular o muscular en el septum que separa al ventrículo principal y el rudimentario

Anormalidades del arco aórtico se presentan en el 25% (Ductus, coartación aórtica)

Estenosis pulmonar se presentan en el 75%

Estenosis subaórtica (1,10,16)

### **TRATAMIENTO:**

Las principales consideraciones para manejar pacientes con ventrículo único en cualquiera de sus formas son que se pueda realizar un procedimiento quirúrgico los que pueden ser: Septación, operación de Fontan o trasplante Cardíaco.

Actualmente la septación no es el procedimiento más deseado en donde 3-25% de los pacientes están aptos para la realización de este procedimiento desde el nacimiento, una de las condiciones clínicas que complican la realización de este procedimiento es la estenosis subaórtica, este procedimiento debe realizarse en los primeros dos años de vida.

El 80% de los niños nacidos con corazón univentricular serán candidatos a cirugía de Fontan pero debe de ser realizada a partir de los dos años de edad. Cuando el enfermo es menor de dos años y tiene hipoxia severa, la operación de Fontan debe de ser precedida por una anastomosis cavopulmonar bi-direccional dentro de los 6-12 meses de edad luego a la edad de un año la realización de la operación de Fontan fenestrado. Si no existe estenosis de la pulmonar pero se encuentra insuficiencia cardíaca se debe considerar el bandaje a la arteria pulmonar. En el caso que se acompañe de estenosis sub. aórtica se puede realizar el procedimiento de Damus Kay Estensel o una operación del Swith arterial (16).

En el caso del trasplante la supervivencia de estos pacientes es pobre, cerca del 30% en el primer año de vida y se indica cuando no se puede realizar ninguno de los procedimientos mencionados antes, ó cuando el enfermo desarrolla daño miocárdico severo tardíamente después de la cirugía de Fontan (16)

## MATERIAL Y METODOS.

Es un estudio retrospectivo, descriptivo y de serie de casos que incluyó 170 pacientes con diagnóstico de corazón univentricular y atresia tricuspídea, hospitalizados en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital de cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo del 1 de enero de 1994 al 31 de diciembre del 2001 de los cuales solo 28 pacientes cumplieron con los criterios de selección

La información se recogió de forma indirecta a través de expedientes médicos, por medio de la aplicación de una ficha de recolección de datos que constó de información general (edad, sexo, peso, talla, procedencia) La información clínica se dividió en 5 acápites que incluyeron

- a.- Sintomatología (cianosis, disnea la presencia o no de soplos y la característica de los mismos)
- b.- Eléctricas que incluyó el ritmo la frecuencia, eje eléctrico del AQRS, alteraciones de la conducción atrio ventricular (tipo bloqueo AV de 1,2,3 grado) y otros hallazgos
- c - Radiológicos que incluyó cardiomegalia, situs visceral, flujo pulmonar, posición del arco aórtico
- d -Ecocardiográficas· Conexiones atrio- ventriculares, ventrículo-arteriales, descripción de la morfología del ventrículo dominante, y la presencia de otras anomalías asociadas
- e.- Cateterismo cardíaco y angiografía incluye presiones pulmonares, presiones sistémicas y la morfología de los ventrículos

Además se incluyó el tipo de tratamiento que se le ofreció si fue médico o quirúrgico y cual de las técnicas quirúrgicas se utilizó y cual fue su evolución inmediata, la saturación periférica pre y post quirúrgica

La revisión de los cineangiogramas se realizó por parte de un equipo de expertos del departamento de cardiopatías congénitas de este hospital

**Criterios de inclusión** Son los enfermos que al revisar el cineangiocardiógrama tuvieron conexión atrioventricular univentricular tipo doble vía de entrada, ó ausencia de conexión auriculoventricular derecha (atresia tricuspídea)

**Criterios de no inclusión**

Atresia mitral.

Atresia aórtica

Síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico

**Criterios de exclusión:**

Cuando por revisión de los angiogramas se descarte el diagnóstico de ventrículo único ó atresia tricuspídea

Expediente clínico extraviado o incompleto

Cineangiogramas extraviado

Se revisaron 170 expedientes clínicos de los cuales se excluyeron del estudio 141 por no contar con los expedientes completos y/o cineangiogramas, y un caso se excluyó por presentar atresia mitral

En cuanto al análisis estadístico las variables se describieron de acuerdo a su naturaleza, las variables continuas desde el punto de vista de promedio y desviación estándar siempre y cuando se distribuyeran normalmente de acuerdo a los valores de sesgo y curtosis, aquéllas que no siguieron una distribución normal se expresaron como mediana y percentiles. Las variables ordinales y las categóricas binarias se expresaron como proporciones. Se analizaron diversas variables cualitativas, por lo que el resultado se demuestra como frecuencias (%), utilizando la prueba exacta de Fisher para obtener

el valor de  $p$ , considerando como significativo valor menor al 5%. Probablemente no se encontrara diferencias por error tipo II –tamaño de la muestra-, por lo que calculamos el poder de la prueba. Además se analizaron las variables cuantitativas cuyos resultados se reportan como promedio y desviación estándar empleando la  $t$ -de Student para muestra independiente para comparar los grupos, considerando como significativo un valor de  $p$  menor al 5%. también se indagó que se este cometiendo error tipo II y que sea por tamaño de la muestra por lo que no encontremos diferencias, se calculará el poder de la prueba.

## Resultados.

Se evaluaron 28 pacientes con diagnóstico de corazón univentricular, incluyendo enfermos con atresia tricuspídea que fueron atendidos en el servicio de cardiopatías congénitas del Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional siglo XXI en el período comprendido desde Enero de 1994 hasta diciembre 2001

Siendo estos 57% (16) del sexo masculino y 43% (12) del sexo femenino, la edad promedio al momento del diagnóstico fue de 3.5 años  $\pm$  4.1 con un peso promedio de 12.4 Kg  $\pm$  12.6 y una talla promedio de 72cm  $\pm$  3.1

De las variables clínicas estudiadas se obtuvieron los resultados que se expresan en la tabla No.1 siendo los síntomas y signos más relevantes la cianosis que se presentó en la totalidad de los casos. El tipo de soplo más frecuente fue el expulsivo que se presentó en 25 pacientes (89.3%) siendo este de intensidad II/IV en 19 pacientes (67.9%) y cuya localización fue en el foco pulmonar en 20 pacientes (71.4%) otra localización frecuente fue en el segundo espacio intercostal izquierdo en el 14.3% de los casos. El segundo ruido pulmonar fue único más frecuentemente

En cuanto a los hallazgos electrocardiográficos todos los pacientes se encontraron en ritmo sinusal encontrándose crecimiento del ventrículo derecho en 15 pacientes correspondiendo al 53.6% de los casos, solo en el 25% se encontró crecimiento ventricular izquierdo y el 39.2% no presenta crecimiento ventricular. La aurícula derecha se encontró crecida en 6 pacientes (21.4%) Ver figura No 1

Los hallazgos radiológicos se describen en la tabla No 2, siendo lo más relevante encontrar cardiomegalia grado II, situs solitus, levocardia, con flujo pulmonar disminuido, el arco aórtico a la izquierda y sin isomerismo bronquial

Con relación a los hallazgos ecocardiográficos (Tabla No.3) la mayoría de los pacientes se encontraron con situs solitus y levocardia, el tipo de conexión atrioventricular fue de 14

doble vía de entrada en 22 pacientes y ausencia de conexión auriculoventricular derecha en 6 pacientes, la conexión ventrículoarterial fue de doble vía de salida, la conexión venosa sistémica fue normal en todos los casos no siendo así para las conexiones venosas pulmonares donde el 71 % presentó conexión venosa anómala, la atresia tricuspídea se presentó en el 10 % y la válvula mitral fue normal en todos los casos. El arco aórtico más frecuentemente fue izquierdo, y el tipo de morfología ventricular fue izquierdo.

Los hallazgos hemodinámicos y de cateterismo cardiaco se presentan en la tabla No.4, siendo lo más importante a notar el situs fue solitus en la mayoría de los casos, las conexiones atrioventriculares fueron de doble vía de entrada en 26 casos y ausencia de válvula atrioventricular derecha en 2 casos, y de las conexiones ventrículo arterial fue la doble vía de salida en 23 casos. El tipo de morfología ventricular más frecuente fue la izquierda la cual se encontró en 13 casos y el arco aórtico fue izquierdo en 19 de los 28 casos. Se encontró hipertensión de la arteria pulmonar en el 46.5% de los pacientes en los que fue posible cateterizar la arteria pulmonar.

Otras malformaciones asociadas al ventrículo único en orden de frecuencia fueron estenosis pulmonar 13 casos (46.4%), comunicación interauricular 9 casos (32.1%) siendo la variedad más frecuente el tipo ostium secundum, atresia pulmonar 5 (17.8%), defecto en ramas pulmonares 4 casos (14.2%) encontrándose la no-confluencia de las ramas pulmonares así como hipoplasia de las mismas y por último la persistencia del conducto arterioso 3 casos (10.7%) Ver figura No 2.

El tratamiento que se les ofreció a la mayoría de los pacientes fue quirúrgico siendo en orden de frecuencia la fístula Blalock Taussing 6 pacientes (26%), la operación de Fontan 5 pacientes (21.7%) así como la combinación de ambas técnicas 4 pacientes (17.3%) y el bandaje de la arteria pulmonar 4 pacientes (17.3%) la cirugía de Glenn

(8.6%), el procedimiento de Rashkind mas la fistula de Blalock Taussing 4.3% y la colocación de stent en la persistencia del conducto arterioso 4.3% (figura No 3), tiempo de derivación cardiopulmonar promedio fue de 156.3min y el de pinzamiento aórtico fue de 80.5 min. , la saturación periférica prequirúrgica fue de 65.6% y el de la saturación periférica de oxígeno post quirúrgica fue de 78.5 %.

El 46.4% de los pacientes no se complicó y de los que se complicaron lo más frecuente fue el derrame pleural ver figura No 4. Se realizó el análisis de las variables cualitativas que pudieran influenciar la mortalidad en los que se no se encontraron con significancia estadística ver tabla No.6 sin embargo cuando se analizaron las variables cuantitativas se encontró la presión sistólica del VD la cual fue mayor en los fallecidos con relación a los que sobrevivieron y cuando esta se encontró por arriba de 90 mmhg correlaciono con aumento en la mortalidad perioperatoria, así mismo ocurrió con la presión sistólica (47 mmhg), diastólica (20.6 mmhg) y media (30.9 mmhg) de la arteria pulmonar ,la presión arterial diastólica sistémica (90.6 mmhg) y media (69.2) así como el tiempo de DCP por arriba de 187.2 min los cuales tuvieron significancia estadística y son predictores de mortalidad post quirúrgica (Ver tabla No.7)

La mortalidad global post quirúrgica se presento en el 18.1 % de todos los casos siendo esta mas frecuentemente en el post quirúrgico inmediato.

De acuerdo con el tipo de técnica la mortalidad para la fistula Blalock Taussing fue del 0% , para la operación de Fontan fue del 20%, cuando se combinó con una fistula Blalock Taussing la mortalidad fue del 50 % y para la cirugía de Glenn fue del 50% El bandaje de la pulmonar así como el procedimiento de Rashkind no presentaron mortalidad

## **Discusión**

La distribución por sexo se presentó con una relación de 1.3.1 predominando el sexo masculino lo que no difiere de la literatura (4)

Dentro del punto de vista clínico el síntoma predominante en nuestra serie fue la cianosis que se presentó en el 100 % de los casos , encontrándose también como síntoma principal en otras series (1,4).

Al examen físico el signo más frecuente fue el soplo expulsivo en foco pulmonar con intensidad II/IV encontrándose el segundo ruido pulmonar único a este respecto , estos resultados no correlacionan con los reportes internacionales ya que reportan el segundo ruido pulmonar se encuentra desdoblado y reforzado cuando hay flujo pulmonar aumentado (14,1), nosotros atribuimos estos hallazgos a la frecuencia de atresia pulmonar que se encontró en nuestra serie

Los hallazgos electrocardiográficos lo más frecuente fue encontrar crecimiento de ventrículo derecho correlacionando con la literatura internacional (10,15)

El estudio radiológico mostró cardiomegalia moderada , con situs solitus y flujo pulmonar disminuido cuando el corazón univentricular se relaciono con estenosis pulmonar siendo esto congruente con lo ya descrito en la literatura (1)

Los hallazgos ecocardiográficos mostraron que lo más frecuente en los corazones univentriculares de estos pacientes fue encontrar situs solitus, levocardia , con doble vía de entrada, doble vía de salida , la morfología del ventrículo izquierdo más frecuentemente encontrada fue la izquierda el arco aórtico se encontró más frecuentemente a la izquierda correspondiendo estos hallazgos con la literatura (1,4,15,10,2,3)

Así mismo los hallazgos del cateterismo correlacionaron con los encontrados en el ecocardiograma en la gran mayoría de los casos

La anatomía ventricular mas frecuentemente encontrada en nuestra serie fue la izquierda correlacionando esta con lo descrito . ( 4,10)

Otras malformaciones asociadas en orden de frecuencia fueron la estenosis pulmonar , la CIA, atresia pulmonar y PCA se conservaron con la frecuencia descrita difiriendo solamente en el porcentaje de presentación de los mismos ( 1,10,16)

Cave mencionar que se encontró una frecuencia mas baja de corazón de Holmes y además se encontraron algunas malformaciones complejas asociadas como fue la presencia en 1 paciente del síndrome de Cantrell y en otro paciente de ramas pulmonares no confluentes .

El tipo de tratamiento ofrecido a estos pacientes generalmente fue la operación de Fontan y la fístula de Blalock Taussing , siendo estas técnicas las recomendadas por la literatura internacional ( 16,17).El tiempo promedio de derivación cardiopulmonar promedio fue de 156.3min y de pinzamiento aórtico de 80 5min siendo estos tiempos mayores en los pacientes que fallecieron.

Casi el 50% de los pacientes se complicaron donde el derrame pleural fue lo mas frecuente y que se describe como complicación de la cirugía de Fontan (17)

Al realizar pruebas de significancia estadística tanto a las variables cualitativas y cuantitativas se encontró que ninguna de las variables clínicas ,morfología del ventrículo y de hipoplasia de las ramas pulmonares el tipo de tratamiento escogido o el tipo de técnica quirúrgica aplicada tuvo significancia estadística sin embargo la hipertensión sistólica del VD fue mayor en los pacientes que fallecieron de igual modo la hipertensión arterial pulmonar (sistólica , diastólica y media ) la presión diastólica y media aórtica y el tiempo de derivación cardiopulmonar fueron factores independientes de mortalidad quirúrgica lo que en la literatura solo se encuentra descrito la hipertensión arterial pulmonar sistólica .

La mortalidad post operatoria en esta serie fue del 18.1 % siendo este resultado mayor en relación de lo reportado en las series internacionales que reportan mortalidad de 16.7% cuando se utiliza el Fontan convencional (17) mejorando este porcentaje hasta un 5 -10% cuando se usa Fontan fenestrado (17)

## CONCLUSIONES.

- 1 En cuanto a las variables demográficas el sexo masculino predominó sobre el femenino, la edad promedio de diagnóstico fue de 3.5 años  $\pm$  4.1, el peso fue de 12.4 Kg  $\pm$  12. en promedio.
2. El síntoma clínico más fue la cianosis en el 100% de los pacientes, al examen físico se encontró el soplo expulsivo en foco pulmonar con una intensidad con un segundo ruido único
- 3 Los hallazgos radiológicos fueron cardiomegalia grado II-IV, levocardia, arco aórtico a la izquierda sin isomerismo bronquial y el flujo pulmonar se encontró disminuido
- 4 Los hallazgos ecocardiográficos demostraron que la mayoría de los pacientes se encontraron en situ solitus tuvieron una doble vía de entrada y, el tipo de conexión atresia tricúspideas se presentó en el 10.7%, doble vía de salida fue el tipo de conexión ventriculoarterial más frecuente. El tipo de morfología ventricular más frecuente fue el izquierdo y el arco aórtico fue izquierdo.
5. Los hallazgos angiográficos la mayoría de los pacientes presentaron situs solitus, tipo de conexión auriculoventricular, doble vía de entrada, tipo de conexión ventriculoarterial fue la doble vía de salida, el tipo ventricular más frecuente fue el izquierdo el arco aórtico se situó a la izquierda.
- 6 Los pacientes que fallecieron tuvieron, hipertensión arterial pulmonar (sistólica, diastólica y media) e hipertensión arterial diastólica y media sistémica en comparación con los que no fallecieron.
7. El tipo de tratamiento más usado fue el quirúrgico siendo la fístula de Blalock fístula Taussing 6 pacientes (26%), la operación de Fontan 5 pacientes (21.7%) así como la combinación de ambas técnicas 4 pacientes (17.3%), el bandaje de la

- arteria pulmonar 4 pacientes (17.3%), la cirugía de Glenn (8.6%), el procedimiento de Rashkind más la fístula de Blalock-Taussing 4.3% y la colocación de stent en la persistencia del conducto arterioso 4.3% las técnicas quirúrgicas más utilizadas
8. Las saturaciones periféricas pre quirúrgicas de oxígeno fue de 60.5% en promedio y las post quirúrgicas fueron 76% .
  - 9 El tiempo de derivación cardiopulmonar fue de 187.2 min. En los pacientes que fallecieron y 125 min. en los pacientes que sobrevivieron así el pinzamiento aórtico fue de 90.5% en los pacientes que fallecieron y en los que sobrevivieron fue de 70.5 min
  - 10 La mortalidad en post quirúrgico inmediato fue superior con lo reportado en series internacionales
  - 11 En el análisis de factores de mortalidad tuvieron significancia estadística fueron la hipertensión arterial pulmonar sistólica , diastólica , media, cuando los valores fueron mayores a 47,20.6 y 30.9 mmHg respectivamente, la hipertensión arterial sistémica diastólica y media con valores superiores a 57.6, 69.2 mmHg respectivamente, el tiempo de derivación cardiopulmonar prolongado superior a 187.2 min.

# **ANEXOS**

**Variables Clínicas**  
**TABLA · 1**

<b>Variable</b>	<b>n = 28 (%)</b>
<b>Disnea</b>	<b>5 (17.9)</b>
<b>Cianosis</b>	<b>28 (100)</b>
<b>Soplo</b>	
<b>Sistólico</b>	<b>25 (89.3)</b>
<b>Sin soplos</b>	<b>2 (7.1)</b>
<b>Soplo Grado</b>	
<b>I</b>	<b>2 (7.1)</b>
<b>II</b>	<b>19 (67.9)</b>
<b>III</b>	<b>4 (14.3)</b>
<b>Localización</b>	
<b>Pulmonar</b>	<b>20 (71.4)</b>
<b>2oEI</b>	<b>4 (14.3)</b>
<b>2oEID</b>	<b>1 (3.6)</b>
<b>Segundo ruido</b>	
<b>único</b>	<b>15 (53.6)</b>
<b>Reforzado</b>	<b>4 (14.3)</b>
<b>Normal</b>	<b>9 (32.1)</b>

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS.

TABLA -2

Variable	N = 28 (%)
<b>Cardiomegalia</b>	
Sin cardiomegalia	2 (7.1)
I	9 (32.1)
II	11 (39.3)
III	6 (21.4)
<b>Situs</b>	
Solitus	20 (71.4)
Inversus	4 (14.3)
Isomerismo	3 (10.7)
<b>Derecho</b>	1 (1)
Isomerismo	
<b>Izquierdo</b>	
<b>Arco aórtico</b>	
Izquierdo	20 (71.4)
Derecho	8 (28.6)
<b>Flujo pulmonar</b>	
Aumentado	9 (32.1)
Disminuido	13 (46.4)
Normal	6 (21.4)
<b>Isomerismo bronquial</b>	
Sin isomerismo	21 (75)
Derecho	5 (17.9)
Izquierdo	2 (7.1)
<b>Posición del corazón</b>	
Levocardia	19 (67.9)
Dextrocardia	7 (25)
Mesocardia	2 (7.1)

## HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS.

TABLA ·3

Variable	N = 28 (%)
<b>Situs</b>	
Solitus	20 (71.4)
Inversus	1 (3.6)
Isomerismo derecho	5 (17.9)
Isomerismo izquierdo	2 (7.1)
<b>Tipo de conexión atrioventricular</b>	
Doble vía de entrada	22 (78.6)
Ausencia de conexión AV derecha	6 (21.4)
<b>Conexión ventrículo-arteriales</b>	
Doble vía de salida	22 (78.6)
Salida única	2 (7.1)
Discordante	4 (14.3)
<b>Conexión venosa sistémica normal</b>	28(100)
<b>Conexión venosa pulmonar</b>	
Normal	26 (92.9)
Anómala	2 (7.1)
<b>Arco aórtico</b>	
Derecho	9 (32.1)
Izquierdo	19 (67.9)
<b>Morfología ventricular</b>	
Derecha	9 (32.1)
Izquierda	16 (57.1)
Indeterminado	3 (10.7)

## HALLAZGOS POR CATETERISMO CARDIACO

TABLA #4

Variable	Frecuencia	%
<b>Situs</b>		
Solitus	20	71.4
Inversus	1	3.6
Isomerismo Derecho	5	17.9
Isomerismo Izquierdo	2	7.1
<b>Conexiones AV</b>		
Doble vía de entrada	26	92.9
Ausencia de conexión AV derecha.	2	7.1
<b>Conexiones VA</b>		
Doble vía de salida	23	82.1
Una sola vía de salida	1	3.6
Concordantes	3	10.7
Discordantes	1	3.6
<b>Tipo de Ventrículo</b>		
Izquierdo	13	46.4
Derecho	9	32.1
Indeterminado	6	21.4
<b>Arco Aórtico</b>		
Derecho	9	32.6
Izquierdo	19	67.9

**PRESIONES INTRACAVITARIAS POR CATETERISMO EN mmhg**

**TABLA #5**

**N=28**

<b>Variable</b>	<b>Promedio +- DE</b>	<b>Mediana*</b>	<b>Rango*</b>
<b>Aurícula derecha</b>	<b>6.8+-6.2</b>	<b>4.0</b>	<b>4 - 18</b>
<b>Presión del VD</b>			
Sistólica	90 +- 23.9	97	45 - 115
Diastólica	8.1 +- 2.9	8.5	4 - 12
<b>Presiones en TAP</b>			
Sistólica	47 +- 41.3	25	5 - 115
Diastólica	20.6 +- 22.1	10	0 - 65
Media	30.9 +- 29.5	15	4 - 80
<b>Presión del VI</b>			
Sistólica	100.2 +- 18.4	98	70 +- 140
Diastólica	6.5 +- 4.9	5.5	0 - 18
<b>Presiones en Ao</b>			
Sistólica	90.6 +- 16.7	90	55 - 120
Diastólica	57.6 +- 14.9	60	35 - 80
Media	69.2 +- 17.1	70	25 - 93

\*\* Dado que las variables cuantitativas continuas no obedecen a una distribución normal por los resultados de sesgo y curtosis.se describen la mediana y el rango.

## FACTORES PRONOSTICOS DE MORTALIDAD

Se analizaron las variables cuantitativas cuyos resultados se reportan como promedio y desviación estándar empleando la t-de Student para muestra independiente para comparar los grupos, considerando como significativo un valor de p menor al 5% Para indagar que se esté cometiendo error tipo II y que sea por tamaño de la muestra por lo que no encontremos diferencias, se calculará el poder de la prueba

**TABLA #6**

Variable	Muerte	Sobreviviente	Valor de "p"
<b>Variables clínicas</b>			
<b>Distribución por sexo</b>			
Masculinos	3	13	
Femeninos	1	11	0.417
Disnea	0	5	0.432
<b>Hallazgos por cateterismo</b>			
<b>Morfología del ventrículo</b>			
Izquierdo	2	11	
Derecho	1	8	
Indeterminado	1	5	0.943
Hipoplasia de ramas	1	3	0.481
<b>Tratamiento</b>			
Médico	0	5	
Quirúrgico	4	19	0.432
<b>Tipo de cirugía</b>			
Fontan	1	6	
Fistula BT	0	4	
Fontan + Fistula BT	2	6	
Glenn	1	1	
Bandaje	0	2	
Rashkind	0	1	
Rashkind + Fistula BT	0	4	0.142

## FACTORES PRONOSTICOS DE MORTALIDAD

Se analizaron las variables cuantitativas cuyos resultados se reportan como promedio y desviación estándar empleando la t-de Student para muestra independiente para comparar los grupos, considerando como significativo un valor de p menor al 5% Para indagar que se esté cometiendo error tipo II y que sea por tamaño de la muestra por lo que no encontremos diferencias, se calculará el poder de la prueba

TABLA#7

Variable	Muerte	Sobrevivida	Valor de p
<b>Variables clínicas</b>			
Edad (meses)	19 (25.5)	46.2 (51.4)	0.20
Peso (kg)	7.45 (3.69)	13.3 (813.4)	0.09
Talla (cm)	67 (21.6)	82.8 (32.1)	0.26
Frecuencia cardiaca (lat x min.)	117.5 (28.7)	113.4 (19.5)	0.80
<b>Variable hemodinámicas(mmHg)</b>			
Presión AD	4 (0)	8.6 (8)	0.42
Presión sistólica VD	45 (--)	9.5 (4.2)	0.006*
Presión diastólica VD	10 (--)	3.1 (14.2)	0.56
Presión sistólica TAP	54.9 (40.8)	7.5 (3.5)	0.005*
Presión diastólica TAP	24.6 (22.3)	1(1.4)	0.009*
Presión media TAP	36.1 (29.8)	5 (1.4)	0.009*
Presión sistólica VI	97 (4.2)	100.6(19.2)	0.52
Presión diastólica VI	6 (8.4)	6.6 (4.7)	0.93
Presión sistólica Ao	95 (7.0)	90.1 (17.5)	0.51
Presión diastólica Ao	70 (0)	58.1 (15.2)	0.002*
Presión media Ao.	84 (5.6)	67.4 (17.2)	0.045*
<b>Saturación periférica (%)</b>			
Pre-operatoria	60.25 (4.9)	66.6 (13.2)	0.11
Post-operatoria	76 (6.6)	79.2 (11.0)	0.49
<b>Tiempos quirúrgicos (min.)</b>			
DCP	187.2 (18.2)	125.5 (10.7)	0.002*
PAo	90.5 (49.1)	70.5 (10.7)	0.48

ESTADÍSTICAS NO PARAMÉTRICAS  
DE LA WELCH

## HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRÁFICOS

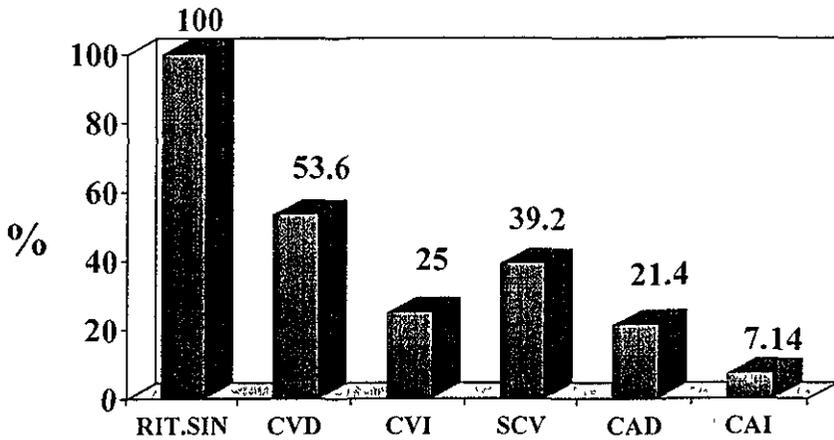


Fig. 1 Rit.Sin Ritmo sinusal, CVD. Crecimiento de Ventrículo derecho, CVI Crecimiento de Ventrículo Izquierdo, SCV: Sin crecimiento Ventricular ,CAD: Crecimiento de aurícula Derecha, CAI Crecimiento de aurícula Izquierda

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## LESIONES ASOCIADAS

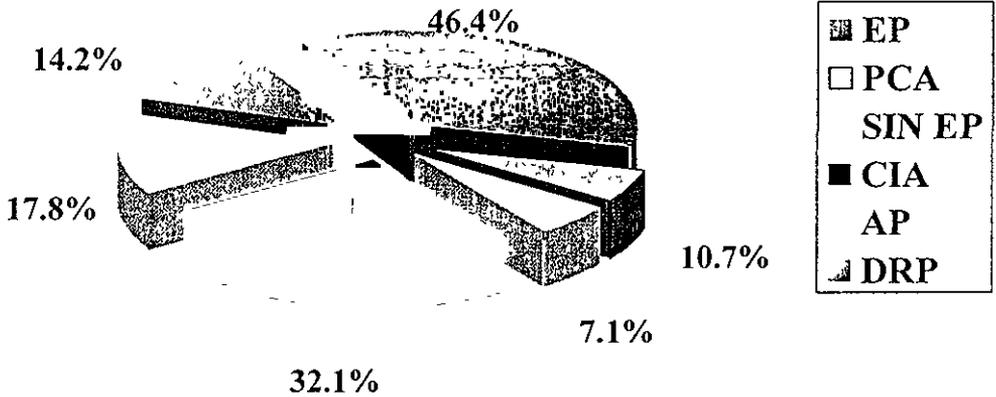


FIG.2 EP Estenosis pulmonar, PCA Persistencia del conducto arterioso, SIN EP sin estenosis pulmonar, CIA Comunicación inter auricular, AP Atresia Pulmonar, DRP Defecto en ramas pulmonares.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## TRATAMIENTO

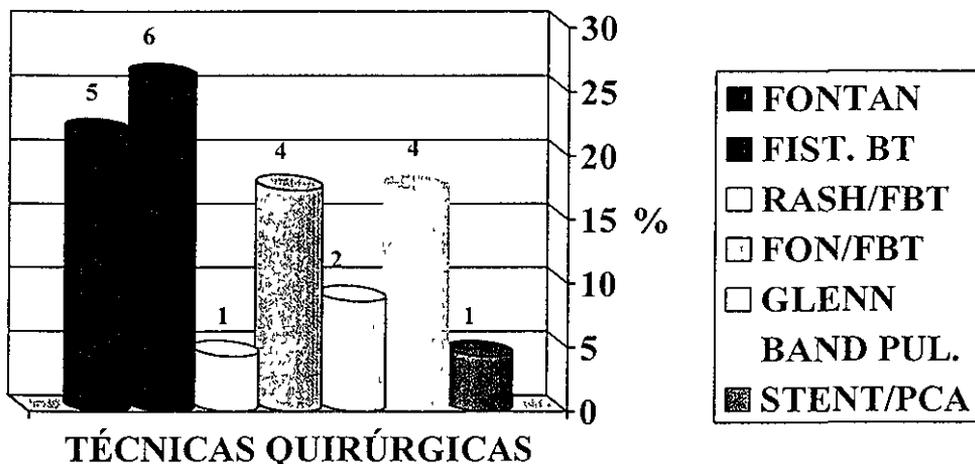


FIG.3 FONTAN Procedimiento de Fontan, FIST BT Fistula de Blalock Taussing , RASH/FBT: Procedimiento de Rashkind más Fistula de Blalock Taussing, FON/FBT: Procedimiento de Fontan mas Fistula de Blalock Taussing GLENN: Procedimiento de Glenn BAND PULM : Bandaje de la arteria pulmonar. STENT/PCA: Colocación de Stent en un paciente con PCA

TESIS CON  
FUENTE DE ORIGEN

## Complicaciones Post Quirurgicas

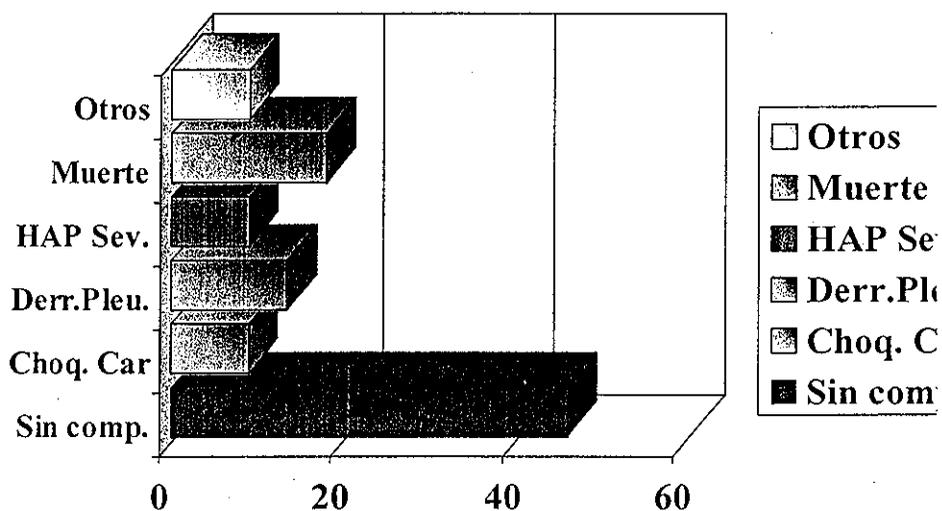


FIG:4 Muerte, HAP Severa: Hipertensión arterial pulmonar severa , DERR Pleu.:

Derrame pleural, Choq Car. : Choque cardiogénico , Sin comp.: Sin complicaciones.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**FICHA DE RECOLECCION DE DATOS**

Nombre: \_\_\_\_\_ # de Cedula \_\_\_\_\_  
Edad: \_\_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_ PESO \_\_\_\_\_ TALLA \_\_\_\_\_ .Procedencia: \_\_\_\_\_.

**SÍNTOMAS CLINICOS:** DISNEA : \_\_\_\_\_ CIANOSIS: \_\_\_\_\_  
SOPLO : SISTÓLICO DIASTOLICO \_\_\_\_\_ GRADO \_\_\_\_\_

Localización  
2º. Ruido

**EKG:**

RITMO: \_\_\_\_\_ FRECUENCIA \_\_\_\_\_ EJE aQRS: \_\_\_\_\_  
BLOQUEO AV: 1 2 3. CVI \_\_\_\_\_ CVD \_\_\_\_\_

**OTROS:**

**RADIOLÓGICOS:**

CMG: \_\_\_\_\_ SITUS \_\_\_\_\_ ARCO Ao: \_\_\_\_\_

Flujo pulmonar:

**ECOCARDIOGRAFICOS:**

Datos en modo B : Dextrocardia \_\_\_\_\_ Mesocardia \_\_\_\_\_ levocardia \_\_\_\_\_

SITUS: Solitus \_\_\_\_\_ inversus \_\_\_\_\_ isomerismo; D o I. \_\_\_\_\_

CONEX. AV: \_\_\_\_\_ CONEX.VA: \_\_\_\_\_

CONEX. VENOSAS SIST. \_\_\_\_\_ CONE.VP \_\_\_\_\_

Válvulas: Mitral \_\_\_\_\_ Tricúspide \_\_\_\_\_

Septum: Auricular \_\_\_\_\_ . Ventricular : \_\_\_\_\_.

Arco Ao: \_\_\_\_\_.

conclusiones: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_.

**LESIONES ASOCIADAS:**

**ANGIOGRAFICOS:**

Situs: Con. AV. Conex. VA.  
Tipo de Ventrículo: Arco aórtico :

Presiones en VCS AD VD TAP  
VI AO  
Lesiones asociadas.

TRATAMIENTO:

MEDICO QUIRÚRGICO: SI NO

TIPO DE TÉCNICA QX; \_\_\_\_\_.

DCP PAo

Complicaciones.

*SATURACIÓN PERIFÉRICA: PREQX: POSTQX.*

## Referencias:

- 1 Perloff, J K . The clinical recognition of congenital Heart disease 4ta edicion W.B Saunders Company Philadelphia, 1994
- 2 R H Anderson, A E Becker The cardiovascular System Churchill Livingston Edinburgh, Madrid, Melbourne, New York y Tokio 1993
- 3 Alva, C .Ledesma M Arguero R Cardiopatías congénitas diagnóstico y tratamiento El Manual Moderno México D F Santafé de Bogotá 2002
- 4.Fyler D Nadas Cardiología pediátrica Mosby San Luis, Baltimore, Boston, Carlsbad, Chicago, Naples, New York, Filadelfia, Portland, Londres, Madrid, Ciudad de México, Singapore, Sydney, Tokio, Toronto, Wisbaden 1994
- 5.Anderson R H, McCartney F J, Tynen M J, Hunter S et al. Univentricular atrioventricular connection The single ventricle trap unsprung Pediatric Cardiol 1983 4:273.
- 6 Marin-García, J Tandon R Moller J M. and Edwards J E Single ventricle with transposition Circulation 1974, 49:994 .
- 7.Rigby M, L et Two-dimensional ecocardiografic categorization of the univentricular heart: ventricular morphology, type, and mode of atrioventricular connection Br Heart J 1981; 46 603.
- 8 Soto B, Pacifico A D, Di Sciascio G. Univentricular heart Am J Cardiol 1982, 49:787.
- 9 Van Praagh R, S Vlad P and Keith J D Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle Am J Cardiol 1965, 15 345?
10. Snider, Rebecca Echocardiography in pediatric heart disease 2a edición . Mosby-year book Inc San Luis, Baltimore, Boston, Carlsbad, Chicago, Naples, New York,

Philadelphia, Portland, London, Madrid, Ciudad de México, Singapore, Sydney, Tokyo, Toronto, Wisbaden 1997

11 Shinebourne, E. A Lank, Calcatera G and Anderson, R. H Univentricular heart of right ventricular type . Am J Cardiol 1980 46 439

12 Freedom, R, M Piechio F, Duncam W J Harder, J. and cols The atrioventricular junction in the univentricular heart a two dimensional echocardiographic analysis . Pediatric Cardiol 1982, 3 105

13 Holmes A F Case of malformation of the heart Trans Med Chir Soc Edinburgh 1824,1 252

14 Fishleder L Exploración cardiovascular y fonomecanocardiografía clínica 2da edición La prensa médica Mexicana México DF 1978

15 Anderson R, H et al Ventricular morphology in univentricular heart , Heart 1979 , 184

16 Kirklin J W MD, Barrat-Boyes B G. Cardiac Surgery Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indication 2da edición, Churchill Livingstone Inc Edinburgh, Madrid, Melbourne, New York y Tokio 1993

17 Castañeda A R Cardiac Surgery of the neonate and infant , W B Saunders Company, Philadelphia, London, Montreal, Sydney, Tokio 1994

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**