

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
"IGNACIO CHÁVEZ"

PRESENTACIÓN CLÍNICA, MANEJO Y SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON
ISOMERISMO ATRIAL EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

TESIS DE POSTGRADO PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. ALONSO GÓMEZ GARCÍA

ASESORES: DRA EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA
MEDICO ADJUNTO DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ

JEFE DE SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

ASESOR METODOLÓGICO: DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO
INVESTIGACIÓN CLÍNICA

MÉXICO D. F. OCTUBRE DE 2006



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“IGNACIO CHÁVEZ”**

PRESENTACIÓN CLÍNICA, MANEJO Y SEGUIMIENTO DE PACIENTES
PORTADORES DE ISOMERISMO ATRIAL EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

TESIS

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. ALONSO GÓMEZ GARCÍA

ASESORES:

DRA: EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

MEDICO ADJUNTO DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO

ASESOR METODOLÓGICO

JUAN BADIANO No 1

COL SECCIÓN XVI. MÉXICO D. F.

TELÉFONO 55732911

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“IGNACIO CHÁVEZ”**

DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

TESIS

**PRESENTACIÓN CLÍNICA, MANEJO Y SEGUIMIENTO DE NIÑOS
PORTADORES DE ISOMERISMO ATRIAL EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS**

Alumno

Dr. ALONSO GÓMEZ GARCÍA

Tutor

**Dra. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA
Dr. JAVIER FIGUEROA SOLANO**

Juan Badiano No 1.
Col sección XVI. México D. F.
Teléfono 55732911

DEDICATORIA

A mis padres Alonso Y Maria del Carmen un ejemplo y un apoyo permanente.

A mi fiel esposa Mónica por su incondicionalidad y sacrificio.

A la Dra. Emilia Patiño por su sabia asesoria.

A los pacientes por que son un ejemplo de vida.

FIRMAS

Dr. Alfonso Buendía Hernández
Jefe de Cardiología Pediátrica
Profesor Titular del curso de
Postgrado en Cardiología Pediátrica

Dr. José Fernando Guadalajara Boo
Director de Enseñanza del
Instituto Nacional de Cardiología

Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena
Profesor Titular del curso de
Postgrado en Cardiología Pediátrica
Asesor de Tesis

Dr. Juan E Calderón Colmenero
Profesor Titular del curso de
Postgrado en Cardiología Pediátrica

Dr. Javier Figueroa Solano
Profesor Titular de Investigación
Instituto Nacional de Cardiología
Asesor Metodológico

CONTENIDO

Índice.....	6
Introducción.....	7
I. Problema.....	8
II. Marco Teórico.....	9
III. Justificación.....	36
IV. Objetivos.....	38
V. Materiales y métodos.....	39
VI. Resultados.....	42
VII. Discusión.....	50
Conclusiones.....	58
Anexos.....	61
Bibliografía.....	88

INTRODUCCIÓN

El situs es el patrón de asimetría, que determina la relación espacial de los diferentes órganos y estructuras entre sí, por lo tanto es un concepto esencial que debe tenerse en cuenta para el estudio de todo paciente con cardiopatía, cuyo diagnóstico debe partir de la determinación del situs. (1). Para determinar el situs se deben escoger estructuras que sean únicas, no localizadas en la línea media, muy constantes en su posición y en lo posible interrelacionadas. (2). En el hombre se ha escogido 3 estructuras que reúnen estas características, estas son el hígado, la porción suprahepática de la vena cava inferior y la aurícula morfológicamente derecha. Estas estructuras constituyen la triada hepatocavoatrial. A nivel cardiaco las únicas estructuras que nos permiten determinar el situs son las aurículas, y de estas las orejuelas que provienen de las porciones derecha e izquierda de los atrios primitivos. Cuando la triada hepatocavoatrial se encuentra a la derecha el situs es solitus, en cuyo caso el corazón se ubicara a la izquierda o en levocardia, si la triada se ubica a la izquierda el situs es inversus con el corazón ubicado a la derecha o en dextrocardia. Hay un patrón con tendencia a la asimetría denominado situs ambiguo, que se denomina situs con isomerismo derecho o izquierdo. (3, 4). Se ha utilizado terminología confusa y compleja para la descripción de estos pacientes, puede encontrarse en la literatura términos como heterotaxia visceral, poliesplenia, asplenia e isomerismo bronquial. El termino isomerismo ha sido ampliamente aceptado para la descripción corta y general de los corazones con isomerismo de los apéndices auriculares. (5).

I. PROBLEMA

Conocer la presentación clínica, el tratamiento aplicado y la evolución en cuanto a morbilidad y mortalidad, a corto y mediano plazo de los pacientes pediátricos con diagnóstico de isomerismo atrial en los últimos 5 años en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en México DF.

II. MARCO TEÓRICO

Históricamente se reconoce que la ausencia congénita de bazo así como la presencia de múltiples bazos, se asocia a cardiopatías congénitas complejas con un pronóstico pobre, a pesar de los avances de la cirugía cardiovascular congénita. La presencia de múltiples bazos o poliesplenia asociada a compromiso en otros órganos y de malformaciones cardíacas, fue descrita por Albernethy en 1793. Los primeros registros de ausencia congénita del bazo datan desde 1826 por Martín y Brechet. Los análisis sistemáticos de las malformaciones cardíacas y extracardiacas observadas en pacientes con anomalías esplénicas congénitas se hicieron desde 1950. Ivermac en 1955 observó en piezas anatómicas la relación entre malformaciones cardíacas y la presencia de bazos rudimentarios o múltiples. Puchar y Mannion en 1956 reportaron que la asplenia congénita a pesar de que podía ocurrir como una malformación congénita aislada, en la mayoría de los casos se asociaba a cardiopatías congénitas complejas. Van Mierop y Wiglesworth en 1962 puntualizaron el isomerismo de los apéndices auriculares derechos y del nodo sinusal; además indicaron que las mayores diferencias entre los apéndices auriculares se encontraban internamente. La bilateralidad de las orejuelas izquierdas vistas en los pacientes con poliesplenia fue descrita por Moller en 1967. Actualmente muchas publicaciones se refieren a asplenia y poliesplenia como las alteraciones de lateralidad de los apéndices auriculares, sin embargo como lo describió Uemura en 1995 no es rara la discordancia entre las alteraciones esplénicas y las alteraciones de los apéndices auriculares; por lo cual el primer paso para un paciente con sospecha de cardiopatía congénita compleja

en la secuencia diagnóstica, es el reconocimiento del orden atrial independientemente de las alteraciones esplénicas. (6).

ANATOMIA

El situs atrial caracteriza la morfología de los atrios. En condiciones normales existen 2 atrios anatómicamente bien diferenciados y son asimétricos en su morfología, es decir son atrios lateralizados. (7). El atrio derecho tiene como rasgos anatómicos fundamentales la morfología de su orejuela, esta estructura tiene base ancha y forma triangular, esta incorporada a la cavidad atrial y muestra en su interior la cresta terminalis y los músculos pectíneos. El atrio izquierdo que también se caracteriza como tal por la forma de su orejuela, muestra una estructura con una configuración elongada, de base angosta y no incorporada a la cavidad atrial. (7). El isomerismo de los apéndices auriculares hace referencia a la presencia de atrios con orejuelas de características anatómicas básicas similares y no a la duplicación de las estructuras que hacen parte de la anatomía de los atrios ya sea de izquierdo o de derecho. La principal característica anatómica que diferencia un atrio entre derecho o izquierdo es la unión de las orejuelas con el resto de la cámara atrial, específicamente la extensión de los músculos pectinados hacia las cámaras atriales, ya que las otras estructuras como el retorno venoso pulmonar, el retorno venoso sistémico o el septum interatrial son mucho más variables.(6).

En el isomerismo derecho las alteraciones en la conexión venoatrial es una constante, ya que los músculos pectinados se extienden hasta las cruz del corazón a ambos lados, así las venas pulmonares llegaran a un atrio

morfológicamente derecho ya sea al lado izquierdo o al lado derecho. En la mayoría de las veces lo hace a través de una confluencia que llega al techo del atrio común. En más de la mitad de los casos las venas pulmonares conectan a una fuente extracardiaca y la forma más común de conexión anómala total de venas pulmonares es la supracardiaca como lo reporto Weber en 1992. (8). Hashami reporto anomalías en el retorno venoso pulmonar en el 87% de los pacientes con isomerismo derecho. (10). La ausencia de seno coronario es otra alteración constante en los pacientes con isomerismo derecho. En el isomerismo izquierdo es característica la conexión anómala de la vena cava inferior. La más frecuente es la ausencia de la porción suprahepática, la conexión se hace a través de la vena ácigos hasta la vena cava superior ya sea del lado derecho o izquierdo. (6). En el estudio de Uemura, la continuación de la vena ácigos a la vena cava superior izquierda se encontró en el 42% de los pacientes y a la vena cava superior derecha en el 34%. (9). La relación entre la aorta y la vena cava inferior en el abdomen es utilizado como un indicador de isomerismo. En pacientes con órganos lateralizados, la aorta transcurre anterior a la columna vertebral a la izquierda de la línea media con la vena cava inferior ligeramente anterior y derecha. En paciente con dextroisomerismo la aorta y la vena cava inferior están al mismo lado de la columna vertebral con la vena cava anterior, lo que se ha denominado yuxtaposición aortocava. Los vasos abdominales se encuentran también al mismo lado en el levoisomerismo en donde hay una interrupción de la vena cava inferior que continua con la vena ácigos en posición posterior. En el levoisomerismo las venas hepáticas pueden drenar directamente al atrio en el 43% de los casos o por intermedio de una confluencia venosa suprahepática en el

14% de los casos según el estudio de Uemura. (9). La conexión de las venas pulmonares, de la vena cava inferior, las venas suprahepáticas y la presencia o no del seno coronario permite casi siempre diferenciar entre el levoisomerismo y el dextroisomerismo. Este no es el caso de la vena cava superior, ya que en cualquiera de los dos pueden verse la conexión a los techos de los atrios del lado derecho o izquierdo. Esta conexión siempre es anómala en el levoisomerismo y es más frecuente bilateral en casos de dextroisomerismo. (6). En el estudio de Hashmi en pacientes con isomerismo derecho, 64% presentaron anomalías en la vena cava superior, el 27% tenían vena cava superior izquierda única, el 26% vena cava superior bilateral sin vena innominada y el 12% vena cava superior bilateral unidas por una vena innominada. La vena cava inferior en el 51% de los casos drenaba al atrio derecho, en el 43% al atrio izquierdo y en la línea media del atrio en el 5% de los casos. (10).

Las características del septum interatrial también pueden ayudar a diferenciar entre un isomerismo derecho e izquierdo. En el isomerismo derecho el septum interatrial es frecuentemente un escaso tejido que determina una cavidad atrial común. En la cuarta parte de los pacientes el septum interatrial se encuentra en la parte superior asociado con un defecto septal atrio ventricular. Es muy raro encontrar el septum interatrial intacto. Se reporta atrio común en el 84% de los pacientes con isomerismo derecho según la serie de Hashmi. (10). En los pacientes con levoisomerismo se encuentra un atrio común en el 50% de los casos. En un 50% de los casos se presenta defecto septal atrioventricular y en el 20% pueden tener el septum íntegro. (6).

La conexión atrio ventricular en el sistema secuencial segmentario se denomina ambigua cuando cada atrio con isomerismo izquierdo o derecho se conecta a un ventrículo. Puede ser biventricular o uníentricular. Cuando se presenta conexión uníentricular es esencial determinar las características anatómicas del ventrículo único. El atrio del lado derecho ya sea en dextroisomerismo o en levoisomerismo puede estar conectado al ventrículo de morfología derecha y el del lado izquierdo al ventrículo de morfología izquierdo. El atrio del lado derecho también puede estar conectado con el ventrículo morfológicamente izquierdo y el del lado izquierdo con el ventrículo de morfología derecha. La conexión atrioventricular uníentricular se presenta más frecuentemente en el isomerismo derecho que en el isomerismo izquierdo, casi siempre con doble entrada ventricular por una válvula atrioventricular común. Según De Tomási y colaboradores el 30% de los pacientes con conexión uníentricular tienen ventrículo único de morfología derecha con un ventrículo izquierdo rudimentario del lado izquierdo aunque muchas veces no se determino otro ventrículo. También se encuentran doble entrada a ventrículo izquierdo y a un ventrículo único de anatomía no diferenciada.

(6). En la serie de Uemura el 46% de los casos de dextroisomerismo tuvieron conexión atrioventricular biventricular. (6). Las diferentes series reportan conexión uníentricular entre el 73% y el 83% de los casos de dextroisomerismo. (10,11). La conexión uníentricular es menos frecuente en los casos de levoisomerismo y se presenta conexión biventricular en el 74% de los casos. La mayoría de los casos de dextroisomerismo tienen una conexión atrioventricular común. Se presenta una válvula atrio ventricular común entre el 81% y el 93% de los casos según las diferentes series. (9-11). En los isomerismos izquierdos el 60% de los casos

presenta conexión atrioventricular común. Es rara la presencia de válvulas mitrales y tricúspides normalmente localizadas y sin obstrucción, solamente en el 3% de los casos de dextroisomerismo y en el 10% de levoisomerismo. (9).

Debido a la alta incidencia de defectos septales atrioventriculares, el septum interventricular se encuentra alterado en la mayoría de los casos. En los casos de dextroisomerismo sin defecto septal atrioventricular, se puede encontrar comunicaciones interventriculares perimembranosas o musculares. En el estudio realizado por de Tomassi y colaboradores el 13% de los pacientes con levoisomerismo tuvieron el septum interventricular íntegro.

En todos los casos de isomerismo atrial es muy frecuente la alteración de la conexión ventrículo arterial, de la morfología infundibular y de la relación de las grandes arterias. Según la serie de Taketasu, el 63% de los pacientes con isomerismo izquierdo tenían conexión ventrículo arterial concordante, un 4% discordante, un 27% doble salida y el 6% única vía de salida por atresia pulmonar; mientras en el isomerismo derecho el 48% tenían única vía de salida ventricular derecha por atresia pulmonar, 43% doble salida, 9% discordancia atrioventricular y ninguno con conexión atrioventricular concordante. (12). El 96% de los pacientes con dextroisomerismo presentan conexión ventrículo arterial anormal según Hashmi de estos un 32% tienen doble salida, 48% discordancia ventrículo arterial y 12% única vía de salida. La obstrucción del tracto de salida es frecuente en pacientes con isomerismo derecho con reportes hasta de un 84%. (10). En la serie de Cheung de pacientes con isomerismo derecho se reporto un 41% de pacientes con única vía de salida por atresia pulmonar, 25% doble salida de ventrículo derecho, 16% doble salida de ventrículo indeterminado, concordancia ventrículo

arterial en el 5% y discordancia en el 4%. (11). La obstrucción pulmonar se presenta desde un 33% a 60% en levoisomerismo según la series. (12). Cuando hay atresia pulmonar la circulación pulmonar es suplida casi siempre por un conducto arterioso persistente, aunque las colaterales aortopulmonares se encuentran en un 3% de los casos. La obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo con coartación o atresia aórtica es mas frecuente en el levoisomerismo, Uemura reporto un 25% de los casos. (9). La aorta anterior con infundíbulo bilateral es más frecuente en los isomerismos derechos, mientras la conexión ventrículo arterial concordante es más frecuente en los levoisomerismos según de Tomási. (6).

El tejido de conducción presenta una gran variedad de alteraciones en los pacientes con isomerismo. En el isomerismo derecho hay nodo sinusal bilateral cada uno relacionado con la cresta terminal y la unión cavoatrial a diferencia de los isomerismo izquierdos en donde no hay cresta terminal así el nodo sinusal no puede ocupar su posición habitual o no puede ser identificado. En muchos estudios es difícil encontrar el nodo sinusal y cuando este se encuentra se trata de una estructura hipoplásica en la pared atrial adyacente a la unión atrioventricular. La disposición del tejido de conducción refleja tanto la conexión atrioventricular como la morfología ventricular. En pacientes con conexión biventricular se encuentra un nodo atrioventricular en su posición normal con la rama atrioventricular penetrando posteriormente. En pacientes con defecto septal atrioventricular el tejido de conducción es desplazado posteriormente. En conexión univentricular la morfología ventricular determina la posición del nodo sinusal. Cuando el ventrículo izquierdo es el dominante, el nodo atrioventricular es

encontrado en una posición anterior, la relación del tejido de conducción con el tracto de salida de ventrículo izquierdo varía de acuerdo a la posición del ventrículo derecho rudimentario. Con la conexión univentricular a ventrículo derecho, el sistema de conducción es posterior cuando el ventrículo izquierdo rudimentario se encuentra al lado izquierdo, pero es anterior cuando el ventrículo izquierdo rudimentario se localiza en el lado derecho. En estos casos en presencia de isomerismo derecho se encuentra otro nodo anterior sin conexión. La conducción atrioventricular es bizarra cuando se encuentra un ventrículo único de morfología no determinada. (6)

La malposición cardiaca se define como una alteración congénita de la posición normal del corazón en el hemitorax izquierdo. La dextrocardia es la malposición más frecuente. Otras malposiciones menos frecuentes son la mesocardia y la ectopia cordis. Una malposición cardiaca siempre nos puede alertar sobre la presencia de un isomerismo. (13). Algunos autores reportan levocardia en el 60% de los casos, dextrocardia en el 30% de los casos y en el 5% mesocardia en estudios de autopsia. (6). En dextroisomerismo se presenta levocardia entre un 63% y un 70%, dextrocardia entre un 25% y un 37% y mesocardia en el 6% en algunas series. (10) (11). El isomerismo de los apéndices auriculares no puede ser diagnosticado con base en la disposición de los órganos abdominales. En el estudio de Uemura (1995) los pacientes con dextroisomerismo tuvieron asplenia en el 79% de los casos, mientras que un 88% de los casos de levoisomerismo se asocio a poliesplenia. La asplenia puede observarse también en los casos de dextroisomerismo. (6). La morfología del árbol bronquial es mejor predictivo del situs atrial, salvo raras excepciones, existe una relación muy constante entre la

anatomía bronquial y la atrial. En los casos de situs solitus, el bronquio situado a la derecha muestra características anatómicas de derecho, presentando una bifurcación proximal, mientras que el izquierdo tiene una bifurcación distal. El bronquio izquierdo es una y media vez a dos veces el bronquio derecho. En los casos de dextroisomerismo encontramos dos bronquios con características similares de derechos, mientras que en el levoisomerismo existen dos bronquios con características similares de izquierdos. La discrepancia entre la anatomía bronquial y atrial debe sospecharse cuando en presencia de bronquios lateralizados, la vena cava inferior está del mismo lado del bronquio izquierdo, cuando el eje medio de despolarización de la onda P se dirige hacia abajo en presencia de isomerismo bronquial izquierdo o cuando en presencia de isomerismo bronquial derecho existe conexión ventrículo arterial concordante y retorno venoso normal. La lateralización anormal con tendencia a la simetría visceral, puede ser encontrada en corazones normales. (7).

En paciente con isomerismo derecho las malformaciones extracardiacas se encuentran en el 21% de los casos. Estas incluyen malformaciones del sistema nervioso central en el 12%, anomalías esqueléticas en el 12% y anomalías genitourinarias en el 9% de los casos. El mesenterio corto puede favorecer la presencia de vólvulos en dextroisomerismo y levoisomerismo. Se han descrito otras alteraciones raras como hipoplasia gástrica y microftalmia. En el isomerismo derecho el hígado es central en el 77% de los casos, derecho en 15% e izquierdo en el 8% de los casos. (10). La revisión de la literatura muestra que existe discordancia entre la posición espacial del lóbulo mayor del hígado y el situs atrial en aproximadamente un 40% de los pacientes que presentan cardiopatías

complejas. Además, se ha visto que el 7% de las discordancias entre el situs abdominal y el torácico tienen bazo normal. (25).

En el levoisomerismo se encuentra páncreas anular o corto así como malformaciones genitourinarias, obstrucción duodenal, fístula traqueoesofágica y ano imperforado. La asociación más específica de levoisomerismo con anomalías extracardiacas es la atresia de vías biliares con o sin hipoplasia de la vesícula biliar. La combinación de poliesplenia con atresia biliar puede encontrarse también en casos de corazón estructuralmente normal. (8).

EMBRIOLOGIA

Estas condiciones representan la anormal persistencia de estructuras embriológicas normalmente simétricas según Macartney. (26).

En el estadio de blástula existe un isomerismo que es normal, es decir la mitad izquierda de la blástula es igual a la mitad derecha. (18). Pero a partir de este estadio, cuando se determinan las áreas de diferentes órganos, la mitad derecha del embrión adquiere potencialidades derechas y la mitad izquierda potencialidades izquierdas, estableciéndose así la lateralidad normal es decir el situs. Por múltiples factores en algunos casos se pierde la capacidad del embrión para la lateralización, por lo cual las dos mitades desarrollan potencialidades derechas en el caso del isomerismo derecho o potencialidades izquierdas en caso de isomerismo izquierdo. El factor causal debe actuar en etapas tempranas del desarrollo y por tiempo prolongado, porque además de alterar muy precozmente la determinación del situs, las alteraciones que producen son severas y en varios sistemas del organismo. A nivel abdominal se encuentra sobretodo alteraciones en

la posición mientras que a nivel cardiaco se encuentran severas malformaciones por importantes alteraciones de la embriogénesis cardiaca, por lo que el pronóstico de estos síndromes depende de la cardiopatía asociada. (19).

INCIDENCIA

Es difícil calcular la incidencia precisa de estas alteraciones, debido a los múltiples nombres que se han acuñado y que los estudios se han realizado postmortem más que en pacientes vivos. Fyler y colaboradores en 1980, encontraron que de 2251 pacientes con cardiopatía congénita, 95 tenían isomerismo atrial. Rose en 1975 en Toronto estimó una incidencia de 1 por 40000 recién nacidos vivos. Weber en British Columbia reportó una incidencia de dextroisomerismo de 1 por 22,000 recién nacidos vivos. Perry en 1993 reporta una incidencia de 1 por 9158 recién nacidos vivos. (15).

ETIOLOGIA

La evidencia actual indica que la etiología de la lateralización anormal y el isomerismo es multifactorial. Es rara la asociación con anomalías cromosómicas. Hay reportes de 1 caso de trisomía 13 de 99 pacientes con isomerismo. (13). Se ha descrito un patrón hereditario autosómico dominante. Se estima un riesgo de recurrencia de 0 a 10% según múltiples estudios, que esta es en discrepancia con el patrón de herencia mendeliano autosómico recesivo del 25%, esto puede ser porque hay gran heterogeneidad causal y muchos casos pueden no estar asociados a herencia autosómica recesiva, además en muchos casos la mutación puede ocurrir de forma espontánea en ausencia de historia familiar. Conceptos

originales sobre la formación lateralizada de los órganos postulan que en la formación embrionaria temprana, hay un marcador genético que durante el crecimiento influencia la lateralización de los órganos. Según el lado afectado se producirá imagen en espejo, levoisomerismo o dextroisomerismo. Un mecanismo alternativo incluye una pérdida de la organización de los marcadores moleculares. (16). Otros estudios en animales reportan factores no genéticos que influyen en el desarrollo de situs lateralizado, como el ácido retinóico, hijo de madre diabética etcétera, sin embargo en la actualidad no se asocian factores etiológicos ambientales específicos. Tanto estudios en animales como en humanos demuestran que no hay etiología única responsable de anomalías de la lateralización. Es probable que tanto las causas genéticas como no genéticas sean importantes. (17)

MANIFESTACIONES CLINICAS

Actualmente el diagnóstico de isomerismo atrial y del ordenamiento anormal de los órganos abdominales es hecho desde la vida fetal. El incremento de la realización de ultrasonido de rutina en el segundo trimestre de embarazo incluye la realización de la proyección cuatro cámaras del corazón fetal en muchos centros. Aunque no sean detectadas anomalías cardíacas, la presencia de alteraciones en el orden de los órganos abdominales conduce a la realización de ultrasonido fetal que conlleva a un diagnóstico anatómico exacto. Una porción de fetos con levoisomerismo presentan bradicardia con y sin hidrops fetal no inmune. (12).

El dextroisomerismo es más frecuente en el sexo femenino. Sin embargo el género no predice el estado esplénico y cardíaco en pacientes con sospecha de isomerismo. (20).

La mayoría de pacientes con dextroisomerismo tienen obstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho. El 40% de los pacientes tienen atresia pulmonar. (20). La cianosis es la manifestación clínica más frecuente, es temprana en la mayoría de los casos y se presenta ya sea en los primeros días o en las primeras semanas según el grado de obstrucción. Algunos pacientes con dextroisomerismo pueden debutar además de cianosis con dificultad respiratoria severa y falla cardíaca secundaria a conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva. Los pacientes con dextroisomerismo pueden presentar en ocasiones lesiones extracardiacas serias. Se puede auscultar algunas veces un soplo expulsivo pulmonar por la obstrucción a nivel pulmonar. Hallazgos como la dextrocardia y el hígado central sugiere alteraciones del situs atrial. (20).

Las manifestaciones clínicas en el levoisomerismo no son específicas y pueden reflejar las lesiones asociadas. Al contrario que en el dextroisomerismo, estos pacientes tienen lesiones cardíacas menos graves, y a veces pueden manifestarse por sus lesiones extracardiacas. Dos tercios de los pacientes tienen cardiopatías aptas para corrección biventricular el resto presentan cardiopatías cianógenas complejas con conexión atrioventricular uníentricular. Algunos pacientes se manifiestan con cianosis por mezcla de sangre y obstrucción pulmonar. La mayoría de los pacientes con cardiopatías complejas y levoisomerismo presentan datos de falla cardíaca debido al cortocircuito de izquierda a derecha sin obstrucción pulmonar y con obstrucción del tracto de salida de ventrículo

izquierdo. También puede observarse choque cardiogénico por hipoplasia de ventrículo izquierdo con o sin signos de coartación aórtica. La falla cardiaca puede ser la presentación de pacientes con insuficiencia severa de la válvula atrioventricular común o bradiarritmia severa al nacimiento. (20).

ELECTROCARDIOGRAMA

Los hallazgos electrocardiográficos no son específicos para detectar pacientes con isomerismo, pero una vez el diagnóstico de isomerismo es hecho puede ser útil para diferenciar entre levo y dextroisomerismo. En el dextroisomerismo el eje de la onda p en el plano frontal suele ser inferior. Puede alternar el ritmo del atrio derecho y del atrio izquierdo reflejando la actividad del nodo sinusal bilateral. El ritmo auricular lento con o sin escape de la unión es raro en estos pacientes. El bloqueo atrioventricular completo es raro en los casos de dextroisomerismo. En el isomerismo izquierdo el verdadero ritmo sinusal es menos frecuente debido a la hipoplasia característica en estos pacientes del nodo sinusal. Se presenta frecuencias atriales bajas en la mayoría de los pacientes y algunos presentan disminución progresiva de las frecuencias cardiacas en el tiempo. A pesar de estas manifestaciones el ritmo nodal o el ritmo atrial mantienen frecuencias adecuadas para prevenir los síntomas. El bloqueo atrioventricular de diferentes grados es frecuente en los casos de isomerismo izquierdo al contrario que en el isomerismo derecho. Se observa eje eléctrico a la izquierda (21). La morfología del QRS en el isomerismo puede reflejar la morfología ventricular y la posición del corazón. Se puede encontrar qR en todas las precordiales en presencia de

corazón uníentricular. (19). No es raro la presencia de eje superior teniendo en cuenta la alta frecuencia de defecto septal atrioventricular. (21).

RADIOGRAFIA DE TORAX

La evaluación radiológica del tórax aporta una fuerte evidencia de la presencia de isomerismo. En el periodo neonatal las estructuras abdominales son frecuentemente incluidas en las radiografías de tórax. La posición anormal de la burbuja gástrica y el hígado en la línea media, puede dar las claves sobre la presencia de lateralización anormal visceral. La malposición cardiaca es también frecuente. Si se han colocado catéteres umbilicales arteriales y venosos pueden ser evidentes la posición de la aorta y los retornos venosos sistémicos. La radiografía de tórax penetrada demuestra el isomerismo bronquial en la mayoría de los casos. La radiografía de tórax permite valorar la silueta cardiaca y el flujo pulmonar. En casos de isomerismo derecho la silueta cardiaca puede encontrarse con el ápex orientado hacia la derecha, la izquierda o en mesocardia, y el corazón usualmente es de tamaño normal o ligeramente disminuido; el pedículo muchas veces es estrecho y no se ve arco de la pulmonar debido a la alta frecuencia con que se presenta atresia pulmonar en estos pacientes. (19). El flujo pulmonar disminuido con datos de hipertensión venocapilar puede ser una manifestación de conexión anómala total de venas pulmonares en casos de dextroisomerismo. Puede valorarse además la ausencia de la opacidad producida por la vena cava inferior en la proyección lateral en los casos con levoisomerismo. También se puede determinar la presencia de vena cava superior izquierda o vena ácigos llegando al atrio derecho en los casos de interrupción de la vena cava inferior.

(21). En estos pacientes el flujo pulmonar es variable y depende de la cardiopatía de base. (19).

ECOCARDIOGRAFIA

El estudio ecocardiográfico es esencial para los pacientes con isomerismo de los apéndices auriculares. En 1966 a Elliot y colaboradores le llamo la atención que en pacientes con asplenia la vena cava inferior y la aorta transcurrían al mismo lado de la columna vertebral durante su recorrido abdominal. La fuerte asociación de la poliesplenia con interrupción de la vena cava inferior que se continúa con ácigos también se ha reconocido por muchos años. (21). En personas con lateralización usual, la vena cava inferior se identifica a la derecha de la columna con la aorta anterior justo al lado izquierdo de la línea media. Normalmente las venas hepáticas pueden ser vistas cerca de la unión de la vena cava inferior con el atrio derecho. En la gran mayoría de pacientes con levoisomerismo puede demostrarse interrupción de la vena cava inferior. El retorno venoso sistémico se hace a través de la vena acigos o hemiacigos las cuales corren al mismo lado de la aorta pero en posición posterior. Huhta en una revisión de 75 pacientes con interrupción de la vena cava inferior demostró que solo la mitad tenían levoisomerismo. (2). Los pacientes con continuación de la vena cava inferior con la vena acigos o hemiacigos en presencia de situs inversus o solitus se diferencian de los pacientes con levoisomerismo porque en estos últimos las venas hepáticas drenan directamente a la cámara atrial mientras que hay canales de las venas suprahepáticas a la vena cava inferior en pacientes con disposición atrial lateralizada. En algunos casos se ha encontrado que las venas hepáticas drenan

a la porción distal de la vena cava inferior en pacientes con levoisomerismo sin interrupción de la vena cava inferior abdominal. Muchas veces no es posible visualizar directamente por ecocardiografía la orejuela derecha o izquierda y valorar su morfología. La ecocardiografía transesofágica permite una excelente visualización de las orejuelas. Una vez sospechado el isomerismo un ecocardiograma transtorácico detallado permite un diagnóstico secuencial segmentario completo. Con un propósito quirúrgico es importante la evaluación de los retornos venosos sistémicos y pulmonares en la ventana subcostal y apical cuatro cámaras. La mitad de los pacientes isomericos tienen vena cava superior bilateral. En todos los pacientes con dextroisomerismo y cerca de la mitad de los levoisomerismo, la vena cava superior drena directamente al techo de cada atrio. En el levoisomerismo puede ocurrir el drenaje de una vena cava superior al seno coronario. La realización de procedimientos paliativos requiere conocer la presencia de vena cava superior bilateral. Las características del retorno venoso pulmonar y la presencia o ausencia de obstrucción en los casos de conexión anómala total de venas pulmonares pueden realizarse con ayuda del Doppler pulsado y el Doppler color. También es importante determinar el drenaje pulmonar. En el levoisomerismo la mitad de los casos presentan drenaje de las venas pulmonares a cada lado del atrio común, esto puede demostrarse en la ventana cuatro cámaras y puede determinarse la presencia o ausencia de obstrucción con el Doppler color y el Doppler pulsado. En los casos de dextroisomerismo el drenaje de las venas pulmonares es más complejo. La obstrucción es la regla y suele ocurrir en el sitio de inserción de las venas pulmonares a la vena cava

superior, en la unión de la vena vertical a la vena innominada y en el trayecto del colector cuando la conexión es infradiafragmática. (21).

En el isomerismo derecho debe hacerse hincapié en la búsqueda de doble vena cava superior, arco aórtico derecho, ramas pulmonares confluentes y conexión anómala de venas pulmonares. (19). En los casos de isomerismo derecho es frecuente la doble entrada ventricular con modo común. La presencia de un septum ventricular anterior a la válvula común indica doble entrada a ventrículo izquierdo. Un septum ventricular posterior a la valva común, es característico de ventrículo derecho dominante mientras que al no encontrar un septum ventricular se debe pensar en un ventrículo único de morfología indeterminada. Cuando se encuentra una conexión atrioventricular biventricular modo común, el reconocimiento ecocardiográfico de la morfología ventricular es mucho más difícil que cuando se encuentran dos válvulas atrioventriculares, esto se debe a que no hay diferencia en la unión de las valvas al septum interventricular en presencia de válvula atrioventricular común. Casi siempre en conexión biventricular, la valva puente superior es libre y flota uniéndose al músculo papilar apical en ambos ventrículos. Puede identificarse la característica trabeculada del ventrículo derecho. El sitio de unión septal de la valva puente puede orientar hacia la identificación del ventrículo morfológicamente derecho. Puede además valorarse la insuficiencia a nivel de la válvula atrioventricular común, que es un parámetro importante en casos en que se indiquen corrección tipo Fontan. La conexión ventrículo arterial más frecuente en los casos de dextroisomerismo es la doble salida de ventrículo derecho con estenosis o atresia pulmonar. La discordancia ventrículo arterial también puede encontrarse con alguna frecuencia. Debe

evaluarse el grado de estenosis valvular o subvalvular pulmonar. La evaluación por Doppler del grado de estenosis puede ser subestimada, secundaria a hipertensión pulmonar condicionada por obstrucción venosa pulmonar. Antes de la realización de procedimientos paliativos tipo fístula sistémico pulmonar, se debe determinar las características y la confluencia de las ramas pulmonares. Aunque la mayoría de los pacientes con dextroisomerismo y atresia pulmonar tienen ramas pulmonares confluentes suplidas por un conducto unilateral, en algunos casos pueden presentarse ramas pulmonares no confluentes, con flujo pulmonar dependiente de conducto bilateral o colaterales aortopulmonares. En el levoisomerismo, es frecuente la conexión ventrículo arterial concordante y puede valorarse la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo asociado a defectos septales atrioventriculares. (21).

CATETERISMO CARDIACO

La ecocardiografía ha obviado la necesidad de cateterismo cardíaco en la gran mayoría de recién nacidos con sospecha de isomerismo de los apéndices auriculares. El cateterismo cardíaco puede ser reservado para los casos raros en los que el ecocardiograma no puede brindar la suficiente información al cirujano para planear un procedimiento paliativo inicial. El operador debe ingresar con una idea en mente de lo que desea buscar y no se justifica un estudio completo de diagnóstico que puede realizarse por ecocardiograma. El ecocardiograma debe orientar hacia el abordaje del paciente con isomerismo. En los pacientes con isomerismo derecho, dada la situación crítica de estos pacientes, debe evitarse en lo posible el cateterismo, que con frecuencia es necesario para precisar las

características de la conexión venosa pulmonar y cuando se requiera se deben llevar una vez estabilizados. (19). Esto es necesario sobre todo en casos que presenta patrones de drenaje venoso pulmonar complejos, por ejemplo en conexiones anómalas parciales mixtas. La paliación inicial de estos pacientes puede ser en la mayoría de los casos la construcción de una conexión sistémica pulmonar. En presencia de isomerismo izquierdo con interrupción de vena cava inferior esta indicado el acceso a nivel yugular interno o axilar. Puede realizarse una evaluación hemodinámica y angiografía completa después de una cirugía paliativa inicial, previa a una cirugía posterior. Muchos pacientes pueden ser aptos para la realización de una corrección biventricular, por lo que es importante la delineación angiografía de los retornos venosos pulmonares y sistémicos. (21).

RESONANCIA MAGNETICA NUCLEAR

Las imágenes de resonancia pueden brindar una delineación exacta de las anomalías cardíacas, vasculares y torácicas encontradas en pacientes con isomerismo. Es una técnica muy útil para determinar el isomerismo bronquial. También puede evaluarse la morfología de los apéndices auriculares y los patrones específicos del retorno venoso pulmonar y sistémico. Este estudio proporciona además información del estado esplénico. Como todos los pacientes candidatos a derivación cavo pulmonar, tienen evaluación hemodinámica previa por cateterismo, la resonancia magnética debe reservarse para los pacientes que después de una evaluación angiografía y ecocardiográfica las características anatómicas permanecen incompletas. (21).

INVESTIGACION DE ESTADO ESPLENICO

La presencia de múltiples bazos es una curiosidad anatómica de poca significancia clínica. La presencia de asplenia o hipoplasia esplénica severa por el contrario es de mayor importancia clínica por el alto riesgo de sepsis que presentan estos pacientes. Este riesgo parece mayor cuando la asplenia es de origen congénito. En ausencia de bazo puede observarse en el frotis de sangre periférica los cuerpos de Howell-Jolly, su presencia es altamente sugestiva de asplenia. En ocasiones estos cuerpos pueden encontrarse en la sangre de pacientes con bazos normales, especialmente en el periodo neonatal. Una gran variedad de modalidades de imágenes se han encontrado útiles en la determinación del estado esplénico. Estos incluyen ecocardiografía, medicina nuclear, tomografía computarizada y resonancia magnética nuclear.

TRATAMIENTO

El tratamiento de pacientes con isomerismo es determinado por la naturaleza y severidad de las lesiones cardíacas y extracardiacas asociadas. Algunos pacientes con levoisomerismo no tienen lesiones cardíacas adicionales, y pueden no requerir ningún tratamiento, estos pacientes tienen malformaciones cardíacas menos severas que los pacientes con dextroisomerismo así como más oportunidad de corrección. Los pacientes con dextroisomerismo requieren usualmente una cirugía paliativa en el periodo neonatal y muy pocas veces progresan a corrección biventricular. (22).

Manejo médico: Muchos pacientes con levo o dextroisomerismo pueden encontrarse críticamente enfermos por cardiopatías conducto dependientes. Los

pacientes con cianosis severa pueden tener un dextroisomerismo con obstrucción severa del tracto de salida de ventrículo derecho. Estos pacientes son estabilizados con la administración de prostaglandina E1. Cuando se asocia obstrucción del retorno venoso pulmonar, solo puede darse medidas de soporte ya que estos casos esta indicado el tratamiento quirúrgico temprano. En los casos de levoisomerismo es más frecuente la presencia de una obstrucción izquierda severa en el periodo neonatal. Debe realizarse una exhaustiva evaluación de todos los sistemas en general en los pacientes con isomerismo, antes de referir a cirugía; debido a la frecuente asociación de lesiones extracardiacas. El ultrasonido renal es rutinario debido a la alta frecuencia de lesiones renales. La atresia biliar extrahepática debe sospecharse en todo paciente con levoisomerismo más hiperbilirubinemia directa. (22). A nivel digestivo debe realizarse colon por enema, transito intestinal y vías digestivas altas por la alta asociación de malrotación intestinal. (19). La presencia de vómito persistente en el neonato debe alertar sobre la presencia de obstrucción intestinal alta del tipo de la atresia duodenal. Si los cuerpos de Howell Jolly no se encuentran, la asplenia debe presumirse hasta que se realicen estudios de imágenes que confirmen la presencia o ausencia de bazo. En casos de dextroisomerismo la ausencia de cuerpos de Howell Jolly debe ser considerada como evidencia de tejido esplénico funcional y deben realizarse estudios de imágenes tipo gammagrafia o tomografía. Cuando se diagnostica asplenia existe alto riesgo de infecciones oportunistas. Aunque la infección es causada más frecuentemente por bacterias encapsuladas con polisacárido como el neumococo y el Haemophilus influenza, las infecciones por Gram negativos pueden predominar en los menores de 6 meses. Cuando se desarrolla septicemia

en los pacientes con asplenia esta es usualmente de curso fulminante. En la serie de Saquid de 20 pacientes el 27% de los pacientes murieron por sepsis. (23). Los antibióticos profilácticos deben iniciarse desde el diagnóstico inicial. La amoxicilina está indicada en los primeros 5 días cuando se sustituye por penicilina. Esta puede continuarse de por vida. La vacuna neumococcica puede darse entre los 18 y 24 meses de edad, aunque su inmunogenicidad aun no es clara. Parecen efectivas las vacunas conjugadas contra Haemophilus influenza tipo b en pacientes con asplenia. (22).

Tratamiento quirúrgico: Todos los procedimientos quirúrgicos cardíacos en pacientes con isomerismo son paliativos, ya que nunca se pueden llevar a la anatomía normal. Se pueden presentar complicaciones tardías tipo alteraciones en el ritmo. En pacientes con isomerismo derecho el cirujano debe determinar la gravedad de las anomalías, pues por lo regular son tan complejas que el mal pronóstico y riesgo de la cirugía es tan alto que la decisión de realizar el procedimiento se debe discutir ampliamente con la familia y el grupo médico tratante. (19). Aproximadamente dos tercios de los pacientes con levoisomerismo tienen anatomía adecuada para corrección biventricular. La mayoría de estos pacientes tienen defectos septales atrioventriculares con alteraciones en el retorno venoso pulmonar y sistémico pero con conexión ventrículo arterial concordante. La reparación se lleva a cabo mediante el uso de parches que redirigen el retorno venoso pulmonar. Las anomalías observadas en los dextroisomerismo raramente son aptas para corrección biventricular aun en presencia de ventrículos bien balanceados. Existen pocos reportes de reparación biventricular en casos de dextroisomerismo. Todos los pacientes con dextroisomerismo y la mayoría de los

pacientes con levoisomerismo requieren cirugía paliativa temprana durante el periodo neonatal y durante la lactancia. El isomerismo derecho generalmente cursa con obstrucciones en el tracto de salida de ventrículo derecho, como estenosis o atresia pulmonar, por lo que inicialmente el manejo está encaminado a mantener una circulación pulmonar adecuada, que generalmente se logra con una fístula sistémico pulmonar, siempre y cuando no halla obstrucción al retorno venoso pulmonar, ya que es un factor de aumento en la morbilidad y la mortalidad. Con una cuidadosa selección, se ha encontrado que en pacientes con isomerismo derecho, la realización de una fístula sistémico pulmonar se asocia a una baja morbilidad y mortalidad en general. También es frecuente que se requiera corrección de una conexión anómala total generalmente obstructiva o infracardiaca. (19). Se han reportado correcciones totales exitosas construyendo parches complejos, sin embargo debido a la alta incidencia de corazones univentriculares, estos pacientes no son candidatos para corrección biventricular y la única opción es la cirugía paliativa como la derivación cavo pulmonar bidireccional tipo Glenn o la total tipo Fontan. (19). La corrección de la conexión anómala de venas pulmonares bajo circulación extracorpórea, ofrece mayor oportunidad de liberar la obstrucción de forma permanente. (22). En la serie de Saquid el 18% requirieron cirugía en el primer mes de vida, la mayoría con conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva y atresia pulmonar, a quienes se les realizó corrección de la conexión anómala más una fístula sistémico pulmonar, con pobres resultados, mostrando una mortalidad alta a corto y mediano plazo. Los pacientes operados a mayor edad mostraron mayor supervivencia para la realización futura de un Fontan. (23). La serie de Hashmi

reporto un 95% de mortalidad en estos pacientes. Los resultados del procedimiento de Fontan en pacientes con isomerismo son menos favorables que en los pacientes con situs lateralizado. La mortalidad total en pacientes con procedimiento paliativo previo a Fontan fue 56% según Hashmi. (10). La clínica mayo reporto una mortalidad de 65% en casos de isomerismo derecho y de 24% en casos de isomerismo izquierdo. Cuando se realizo cambio de la válvula atrioventricular la mortalidad fue hasta de un 73%. Los procedimientos paliativos realizados en los pacientes con levoisomerismo son diversos y reflejan la gran variedad anatómica que se presenta en estos casos. Algunos pacientes presentan cardiopatías congénitas complejas asociado a obstrucción subpulmonar. Estos pacientes son manejados con fístulas sistémicos pulmonares como en los casos de dextroisomerismo. En otros pacientes la conexión atrio ventricular uníentricular se asocia a flujo pulmonar no obstructivo, por lo que esta indicada la realización de un bandaje de la pulmonar. Frecuentemente pueden presentarse obstrucciones graves a nivel izquierdo asociadas a hipoplasia de ventrículo izquierdo, válvula aórtica y arco aortico, por lo que puede estar indicado la realización de un procedimiento de Norwood, que por cierto es una cirugía de muy alto riesgo. Este procedimiento esta contraindicado cuando se presenta insuficiencia importante de la válvula atrioventricular común. Como en todos los pacientes con dextroisomerismo y la mayoría de los pacientes con levoisomerismo no es posible la reparación biventricular, los procedimientos paliativos están encaminados a la preparación hacia una futura reparación tipo Fontan. De una manera creciente los pacientes con isomerismo, están siendo sometidos a procedimientos intermediarios tipo derivación cavo pulmonar, derivación cavo

pulmonar bilateral o hemiFontan. Se ha descrito que la derivación cavo pulmonar bidireccional, mediante el flujo pulsátil pulmonar puede ser favorable en algunos casos seleccionados con alto riesgo para derivación cavopulmonar total. Cuando hay interrupción de la vena cava inferior, la derivación cavopulmonar bidireccional produce que el drenaje venoso sistémico total llegue a los pulmones, excepto las venas hepáticas, las cuales drenan directamente al atrio. Este procedimiento fue realizado inicialmente por Kawashima en 1984 y es ampliamente utilizado en pacientes con levoisomerismo. El resultado final es muy similar al Fontan con fenestración. El resultado es excelente y se han reportado dos complicaciones principalmente. La primera las colaterales venovenosas que se desarrollan entre el sistema venoso sistémico por encima del diafragma, el cual es de alta presión y el sistema venoso hepático de baja presión por debajo del diafragma. Esto puede provocar un robo de sangre desoxigenada que sale de los pulmones hacia las venas hepáticas y de ahí al atrio, lo que condicionaría cianosis progresiva. La segunda causa de cianosis en estos pacientes es el desarrollo de malformaciones arteriovenosas pulmonares. La presencia de anomalías de la conexión veno atrial crea un problema adicional para la preparación de la circulación sistémica y pulmonar. Son factores de riesgo independientes para mortalidad la insuficiencia severa de la válvula atrioventricular, el antecedente de intervención quirúrgica previa en el periodo neonatal y la inestabilidad hemodinámica previa al procedimiento quirúrgico. (11,22). El trasplante se ha considerado como una opción de tratamiento en estos pacientes en casos seleccionados cuando otros procedimientos están contraindicados. (22). Se ha reportado sobrevida a 5 años

de 65% en estos pacientes con tasas de rechazo e infección similares a la población general. (10).

PRONOSTICO

Es difícil definir el pronóstico de los pacientes con isomerismo, ya que existen pocos estudios sobre seguimiento longitudinal. La historia natural de estos pacientes es pobre y la muerte suele ocurrir en la mayor parte de los casos en el primer año de vida, sin embargo no es infrecuente que lleguen a la edad adulta y que tengan una buena calidad de vida, como lo reporta Espinola en una revisión de 11 pacientes en esta Institución. (10, 26). Los más recientes avances en las técnicas quirúrgicas y cateterismo terapéutico pueden producir una mejoría en la sobrevida de estos pacientes.

III. JUSTIFICACIÓN

Porque el tratamiento y la evolución de los pacientes con isomerismo atrial debe ser considerado según la naturaleza y severidad de las lesiones cardíacas y extracardiacas asociadas, es importante determinar cuales son las cardiopatías congénitas más frecuentes, así como las manifestaciones clínicas que se presentan en nuestros niños con isomerismo atrial. La detección temprana es muy importante ya que en muchos casos la intervención oportuna puede mejorar la calidad de vida, así como los resultados de procedimientos futuros ya sean paliativos o definitivos. (13,22).

Históricamente se habían considerado a los pacientes con isomerismo atrial derecho como portadores de cardiopatías congénitas complejas y de difícil manejo por lo cual eran excluidos de alguna opción quirúrgica y estos niños fallecían en sus hogares a edad temprana sin ofrecérsele ninguna medida terapéutica. (5). En las últimas dos décadas existen muchos reportes de tratamiento quirúrgico en pacientes con isomerismo derecho. (3). Los avances recientes en el manejo médico, la mejoría en la destreza y técnicas quirúrgicas, así como también los avances en cateterismo terapéutico que han ocurrido a lo largo del mundo, han llevado a la mejoría en la calidad de vida y en la supervivencia de estos pacientes. (24). Sin embargo, el éxito posquirúrgico y el seguimiento de pacientes con isomerismo derecho sigue siendo incierto según las diferentes casuísticas, con resultados aun malos debido a la alta mortalidad. (23,10). Por el contrario en el isomerismo izquierdo el enfoque, el tratamiento, el pronóstico y la evolución se determina según el tipo de lesión cardíaca asociada, con resultados variables, que

van desde la cardiopatía compleja sin opción quirúrgica hasta la cardiopatía apta para corrección definitiva.

El Instituto Nacional de Cardiología de México “Ignacio Chávez” es actualmente un centro de referencia a nivel nacional en la evaluación y manejo de pacientes pediátricos y adultos con cardiopatías congénitas. Su grupo de cardiología pediátrica, terapia intensiva cardiovascular, cirugía cardiovascular y hemodinámica pediátrica se ha fortalecido en los últimos años estando a la vanguardia en el manejo integral de estos pacientes, ofreciéndoles todos los avances de la tecnología moderna. Es importante determinar que tipo de intervenciones se están realizando actualmente y el impacto de estos procedimientos sobre la morbilidad y la mortalidad de los pacientes con isomerismo atrial.

Existen dos estudios realizados previamente en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. El primero por García y colaboradores, con 83 pacientes con isomerismo derecho registrados desde 1981 hasta el 2001. (14). El segundo por Spinola y colaboradores que reporto 11 casos de dextroisomerismo en la edad adulta. Nuestro estudio seria un complemento importante, ya que es una revisión actualizada de los últimos 5 años de todos los pacientes isoméricos en general incluyendo a los pacientes con isomerismo izquierdo, así realizamos este estudio para documentar cual es la presentación clínica de nuestros pacientes con isomerismo , que tipo de procedimientos se están realizando actualmente y evaluar cual es la respuesta a estos procedimientos en nuestra Institución, arrojando datos que puedan ser utilizados para la mejoría en la atención, abordaje y pronóstico del paciente isomérico.

IV. OBJETIVOS

OBJETIVO PRINCIPAL:

Establecer la experiencia clínico quirúrgico e intervencionista de los pacientes con isomerismo atrial en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en los últimos 5 años.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

- Describir las características demográficas, socioeconómicas, clínicas e imagenológicas de los pacientes portadores de isomerismo atrial.
- Conocer los procedimientos quirúrgicos e intervencionistas realizados.
- Determinar los resultados y las complicaciones presentadas con estos procedimientos.
- Determinar la evolución a corto y mediano plazo.
- Determinar la sobrevida a corto y mediano plazo.
- Comparar la presentación clínica, el tratamiento, la evolución y la sobrevida entre pacientes con isomerismo atrial derecho y pacientes con isomerismo atrial izquierdo.
- Comparar los resultados obtenidos con estudios previos y los de la literatura mundial.

V. MATERIALES Y METODOS

LUGAR Y PERIODO DEL ESTUDIO:

El estudio se realizó en el Instituto Nacional de Cardiología de México “Ignacio Chávez” de enero de 2000 hasta diciembre de 2005.

TIPO DE ESTUDIO

Estudio descriptivo y retrospectivo.

UNIVERSO DEL ESTUDIO

Pacientes admitidos en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” con diagnóstico clínico, ecocardiográfico y/o por cateterismo de isomerismo atrial derecho o izquierdo.

MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Se elaboro un **formato de recolección** (Anexo 1) para la captura de datos, el cual se diligenció por el Dr. Alonso Gomez García, utilizando como fuente los expedientes que reposan en el archivo del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. Se eliminaron los expedientes que estuvieran incompletos o que tuvieran un seguimiento previo al año 2000.

DEFINICIÓN DE VARIABLES

- Variables demográficas:

Edad, sexo, procedencia, nivel socio económico.

- Variables clínicas:

Presencia de cianosis al diagnóstico, de soplos cardiacos, características del primero y segundo ruido, posición hepática, detección de asplenia, características de los pulsos. En el electrocardiograma situs electrocardiográfico, eje eléctrico, ritmo cardiaco, crecimiento de cavidades, alteraciones de la repolarización, arritmias. En la radiografía de tórax grado de cardiomegalia y alteraciones del flujo pulmonar. Determinación del situs de los bronquios en la tomografía lineal de tórax. Realización de gammagrama hepato-esplénico, presencia de cuerpos de Howell Jolly. Tipo de isomerismo, clasificación de la cardiopatía de acuerdo al flujo pulmonar y al número de ventrículos, tipo de ventrículo único según morfología ventricular, conexión ventrículo arterial, estenosis pulmonar, atresia pulmonar, arco aórtico derecho posición cardiaca, retornos venosos y sistémicos asociación de yuxta posición aorto cava, interrupción de vena cava inferior. Realización de cateterismo, tratamiento quirúrgico o intervencionista, defunción, estado actual y tiempo de seguimiento.

ANÁLISIS ESTADÍSTICOS

Se utilizó el paquete SPSS versión 13 para Windows. Las variables numéricas continuas se expresaron con promedio y desviación estándar o mediana con mínimos y máximos de acuerdo a la distribución. Para las variables categóricas se utilizaron frecuencia y proporciones. La asociación de las variables categóricas se evaluó con χ^2 cuadrada de Pearson. Para la comparación de variables numéricas continuas se utilizó una prueba de T o U Mann Withney. La sobrevida se analizó con una prueba de Kaplan Mayer. Para evaluar las diferencias entre grupos se utilizó la prueba de Log Rank.

VI. RESULTADOS

Pacientes

Se documentaron un total de 68 pacientes que presentaron isomerismo cardiaco entre el año 2000 y el año 2005, de los cuales 36 (52.9%) fueron isomerismo derecho y 32 (47.1%) isomerismo izquierdo (Tabla 1). De los 68 casos estudiados 54.4% fueron de sexo femenino y 45.6% fueron de sexo masculino. De los pacientes con isomerismo derecho 52.8% eran del sexo femenino y 47.2% de sexo masculino y mientras que en los pacientes con isomerismo izquierdo el 56.3% de sexo femenino y el 43.8% fueron de sexo masculino. (Tabla 2). La edad de presentación estuvo en un rango de recién nacido hasta los 27 años, con una mediana de 12 meses en dextroisomerismo y 9.5 meses en levoisomerismo. (Tabla 3). En dextroisomerismo el 8.3% fueron menores de 1 mes, el 47.2% entre 1 mes y 12 meses, el 33.3% entre 12 meses y 120 meses y el 11.1% mayores de 120 meses. En el grupo de pacientes con levoisomerismo el 9.3% fueron menores de 1 mes, el 46.8% estuvieron entre 1 mes y 12 meses, el 28.1% entre 12 meses y 120 meses y el 15.6% fueron mayores de 120 meses. (Figura 2). El 67.6 % de todos los pacientes estuvieron en el nivel socioeconómico 1 y el 20.6% en el nivel socioeconómico 2, es decir un 88.2% estuvieron entre el nivel socioeconómico 1 y 2. (Tabla 4). El 22.1% eran procedentes del Estado de México, el 20.6% del Distrito Federal, el 13.2% del Estado de Chiapas y el 8.8% del Estado de Veracruz, el resto eran procedentes de otros estados de la nación. (Tabla 5).

Presentación clínica

La cianosis fue la manifestación clínica más frecuente, se presentó en el 91.2% de los pacientes con isomerismo. (Tabla 6). En los pacientes con dextroisomerismo la cianosis se presentó en un 97.2% de los casos, siendo de grado moderado en el 56.6%, mientras en el levoisomerismo se presentó en el 84.4% de los casos siendo ligera en el 37.5% de los casos y moderada en el 37.5% de los casos. (Tabla 7). En el 36.8% de los casos en los 2 grupos se presenta un soplo cardíaco en el foco pulmonar y en el 13.2 % en mesocardio. (Tabla 9). No se presentan soplos en el 50% de los pacientes con dextroisomerismo, el 38.9% presentan un soplo expulsivo, el 25% un soplo en el foco pulmonar, el 11.1% en mesocardio y un 8.3% a nivel infraclavicular. En los pacientes con levoisomerismo el 62.5% presentan soplo expulsivo, el 9.4% un soplo continuo y no se presentan soplos en el 18.8% de los casos. (Tabla 8). En la mayoría de los pacientes el primer ruido es normal tanto en los casos de dextroisomerismo como en el levoisomerismo. El segundo ruido es único en el 41.7% de los pacientes con dextroisomerismo y en el 21.9% de los casos de levoisomerismo, intenso en el 25% de los 2 grupos, desdoblado en el 5.6% de los dextroisomerismos y en el 18.8% de los levoisomerismos y es normal en el 11.1% de los dextroisomerismo y en el 15.6% de los levoisomerismos. (Tabla 10). El 58.3% de los pacientes con isomerismo derecho tuvieron hígado a la derecha, el 36.1% hígado central y el 5.6% hígado a la izquierda. De los pacientes con isomerismo izquierdo el 53.1% tienen hígado a la derecha, 31.3% hígado central y 15.6% a la izquierda. (Tabla 11). En el 38.8% de los casos de dextroisomerismo se documentó presencia de bazo, en el 16.6% se reportó asplenia y en el 44.4%

no se busco el estado esplénico. En los pacientes con levoisomerismo en el 43.7% se documentó presencia de bazo en el resto no se busco. (Tabla 12). En el 89.7% de los pacientes en general los pulsos se describieron como normales de forma similar en los 2 grupos. (Tabla 13). La acropaquia se presentó en 75% de los pacientes con dextroisomerismo y en el 46.9% de los casos con levoisomerismo. (Tabla 14).

En el estudio de electrocardiograma el 77.8% de los pacientes con dextroisomerismo presentan situs solitus y el 22.2% de situs inversus mientras que el levoisomerismo el 87.5% de los casos se presentan situs solitus y 12.5% en situs inversus. (Tabla 15). El ritmo es sinusal en el 88.9% de los pacientes con dextroisomerismo y en el 75% de los casos de levoisomerismo. Mientras que el ritmo nodal o auricular bajo se presentó en el 11.1% de los dextroisomerismo y en el 25% de los levoisomerismos. (Tabla 16). En el 67% de los pacientes en general el eje eléctrico estuvo entre 90 y 0 grados. (Tabla 17). En el 45.5% de los pacientes con isomerismo derecho y en el 50.1% de los isomerismos izquierdos se presenta crecimiento de cavidades derechas por electrocardiograma. Existen trastornos de repolarización en el 80.9% de los casos en ambos grupos. (Tabla 18). No se reportaron alteraciones del ritmo en el 75% de los pacientes. El trastorno del ritmo más frecuente fue el bloqueo incompleto de rama derecha en el 20.6% de los casos con distribución similar en ambos grupos. En 2 pacientes de los 68 (2.9%) se reportaron bloqueo atrioventricular completo uno para dextroisomerismo y otro para levoisomerismo. (Tabla 19A - 19B). En el estudio radiológico del tórax la posición cardiaca fue levocardia en el 47.2% de los casos, dextrocardia en 36.1% y mesocardia en el 16.7% en dextroisomerismo mientras

los casos de levoisomerismo presentaron levocardia en el 59.4%, dextrocardia en el 31.3% y mesocardia en el 9.4%. (Tabla 20). En general el 26.5% de los pacientes con isomerismo no presentan cardiomegalia, el 32.4% cardiomegalia ligera, el 26.5% cardiomegalia moderada y cardiomegalia severa el 14.7% de los casos. (Tablas 21a-21b) El flujo pulmonar por radiografía de tórax fue reportado como con hipoflujo en el 67.6%, con hiperflujo en el 20.6% y normal en el 11.8% de los casos con una distribución similar en los 2 grupos. (Tabla 22). En el 83.8% de los pacientes en general no se realizó tomografía lineal bronquial y en el 86.8% no se realizó gammagrama hepatoesplénico por el estado crítico de los pacientes. De los 7 pacientes con dextroisomerismo a quienes se les realizó gammagrama en 4 se reportó asplenia y en 3 se detectó tejido esplénico. En dos casos de levoisomerismo se realizó gammagrama hepatoesplénico, en uno se reportó como normal y en el otro asplenia. (Tabla 23). El 47.2 % de los pacientes con isomerismo derecho y el 3.1% de los pacientes con isomerismo izquierdo tuvieron cuerpos de Howell Jolly positivos. (Tabla 24).

Lesiones cardíacas

La posición cardíaca por radiografía de tórax, ecocardiograma o cateterismo fue levocardia en el 69.4% de los casos con dextroisomerismo y 78.1% con levoisomerismo, dextrocardia 25% en dextroisomerismo y 18.8% en levoisomerismo y mesocardia 5.6% en dextroisomerismo y 3.1% en levoisomerismo. (Tabla 25). Las cardiopatías con hipoflujo pulmonar se presentaron en el 75% de los pacientes con dextroisomerismo y en el 71.8% de los pacientes con levoisomerismo incluyendo atresia pulmonar y diferentes grados

de estenosis pulmonar, mientras las cardiopatías con hiperflujo se presentaron en el 25% de los pacientes con dextroisomerismo y en el 28.2% con levoisomerismo. (Tabla 26). El 41.7% de los pacientes con dextroisomerismo presentaba corazón univentricular, de estos la gran mayoría eran doble entrada ventricular en un 40% a ventrículo único de morfología indeterminada, en un 33.3% a ventrículo de morfología derecha y en el 26.6% de los casos a ventrículo de morfología izquierda; en un solo caso se encontró ausencia de conexión atrioventricular. El 21.9% (7/32) de los casos de levoisomerismo presentaron corazón univentricular, solo 1 caso de ausencia de conexión atrioventricular derecha y el resto doble entrada ventricular; que en un 57.1% era a un ventrículo de morfología derecha, en un 28.5% a un ventrículo de morfología izquierda izquierdo y en un 14% a un ventrículo único de morfología indeterminada. (Tablas 27-29). El modo de conexión atrio ventricular común se encontró en el 75% de los pacientes con isomerismo derecho y en el 43.8% de los pacientes con isomerismo izquierdo. (Tabla 30). La conexión ventrículo arterial fue anormal en 45 (66.2%) de 68 pacientes, 30 (83.3%) de 36 en dextroisomerismo y 15 (46.9%) de 32 en levoisomerismo con doble vía de salida ventricular en 19 (52.8%) de 36 pacientes con dextroisomerismo y 9 (28.1%) de 32 casos de levoisomerismo, única vía de salida en 10 (27.8%) de los casos con dextroisomerismo y 6 (18.8%) de los casos de levoisomerismo. Se presentó conexión ventrículo arterial discordante en un solo caso con dextroisomerismo. La conexión ventrículoarterial fue concordante en 6 (16.7%) pacientes con dextroisomerismo y 17 (53.1%) de los pacientes con levoisomerismo. (Tabla 31). En el 19.4% de pacientes con dextroisomerismo se reportó yuxtaposición aorta cava por ecocardiograma o por cateterismo y en el

50% de los pacientes con isomerismo izquierdo se reportó interrupción de vena cava inferior. (Tabla 32 y 33). En todo el grupo se documentó la presencia de vena cava superior izquierda persistente en el 25% de los casos, un 22.2% en pacientes con isomerismo derecho y un 28.1% en casos de isomerismo izquierdo. (Tabla 34). Se presentó conexión anómala total de venas pulmonares en 12 (33.3%) pacientes con isomerismo derecho y en 3 (15.6%) pacientes con isomerismo izquierdo. La conexión anómala supracardiaca fue la más frecuente en 8 (72.7%) de 12 pacientes con dextroisomerismo y en 2 (60%) de 3 pacientes con levoisomerismo. (Tabla 35). La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho por estenosis pulmonar se identificó en el 44% de todos los pacientes portadores de isomerismo, siendo más frecuente en levoisomerismo, con un 53.1% que en los pacientes con dextroisomerismo en los que se observó en un 36.1% de los casos. (Tabla 36). La atresia pulmonar se presentó en 16 (44.4%) de pacientes con isomerismo derecho y en 4 (12.5%) de pacientes con isomerismo izquierdo. (Tabla 37). El arco aórtico derecho se observó en un 34.4% de los pacientes con levoisomerismo y en un 16.7% de los pacientes con dextroisomerismo. (Tabla 38).

Tratamiento

En pacientes con isomerismo derecho se realizó cateterismo cardiaco a 24 (66.7%) de los 36 casos, de los cuales 3 (25%) fueron para intervencionismo, con colocación de stent, dos en conducto arterioso y uno para fenestrar un procedimiento de tipo Fontan. En caso de isomerismo izquierdo se llevaron a cateterismo cardiaco a 27 (84.4%) de los 32 pacientes, de los cuales 7 (26%) eran

para intervencionismo, los procedimientos fueron : un paciente oclusión de comunicación interatrial con dispositivo Amplatzer, en dos casos oclusiones de la arteria pulmonar con dispositivo Amplatzer, uno en postoperatorio de cirugía de Glenn y otro en postoperatorio de cirugía de Kawashima, una colocación de stent en rama pulmonar izquierda, dos valvuloplastías pulmonares por estenosis pulmonar y uno colocación de marcapaso. (Tablas 39A, 39B). A 15 (41.7%) de los 36 pacientes con dextroisomerismo se llevaron a cirugía, de estos a 12 (80%) se les realizó fístula sistémico pulmonar, derivación cavo pulmonar a 2 (13.3%) y se sometió a procedimiento tipo Fontan a 1 paciente (6.6%). En pacientes con levoisomerismo se realizó cirugía a 20 (62.5%) de 32 casos, de los cuales 10 (50%) fueron fístulas sistémico pulmonares, 2 (10%) cirugía de Rastelli, 2 (10%) derivación cavo pulmonar, 2 (10%) corrección de conexión anómala de venas pulmonares, 1 (5%) coartectomía, 1 (5%) cirugía de Kawashima y 1 (5%) bandaje pulmonar, y sección de conducto arterioso 1 (5%). (Tabla 40). Se presentaron complicaciones en 5 (33.3%) de los 15 pacientes con dextroisomerismo llevados a cirugía, la más frecuente fue sangrado en 3 casos, también se presentó bloqueo auriculoventricular completo en 1 paciente e infección de herida quirúrgica en otro. De los 20 pacientes con levoisomerismo se presentaron complicaciones en 4 (20%) casos de las cuales la mitad fue sangrado. (Tabla 41).

Evolución

De los 68 pacientes portadores de isomerismo permanecen vivos 40 (58.8%) fallecieron 16 (23.5%) pacientes y no se continuo seguimiento en 12 (17.6%) casos que no regresaron a control por la consulta externa por lo que se desconoce

su estado clínico actual. (Tabla 42). Se desconoce la evolución de 8 (22.2%) de 36 pacientes con dextroisomerismo y 4 (12.5%) de 32 portadores de levoisomerismo. De los 56 pacientes de los que se conoce su evolución, fallecieron 8 (28.6%) de 28 pacientes con dextroisomerismo y 8 (28.6%) de 28 pacientes con levoisomerismo. (Tabla 43). La principal causa de muerte fue hemodinámica en 6 (75%) casos en el grupo con dextroisomerismo y en 5 (62.5%) casos en el grupo con levoisomerismo. Se presentaron 2 (25%) muertes de pacientes con dextroisomerismo y 1 (12.5%) muerte en pacientes con levoisomerismo por proceso infeccioso únicamente. Se identificaron 2 (25%) defunciones por causa hemodinámica e infecciosa en pacientes con levoisomerismo. (Tabla 44). De los 40 (58.8%) pacientes con isomerismo en seguimiento, 20 (50%) son portadores de dextroisomerismo y 20 (50%) portadores de levoisomerismo. El seguimiento se realizó hasta los 240 meses en dextroisomerismo y hasta 100 meses en levoisomerismo, estos periodos prolongados de seguimiento se debieron a que algunos pacientes con dextroisomerismo, que se habían manejado previamente, y reingresaron a la consulta en el periodo que comprendió el estudio. La sobrevivencia en pacientes con dextroisomerismo fue del 47.4% y la de los pacientes con levoisomerismo del 69%. (Figuras 3, 4). De los 20 pacientes con dextroisomerismo en seguimiento, 15 (75%) se encuentran actualmente en clase funcional I, 5 (25%) en clase funcional II, 13 (65%) presentan cianosis de grado ligero, 6 (30%) cianosis moderada y 1 (5%) cianosis severa. De los 20 pacientes con levoisomerismo en seguimiento, 17 (85%) se encuentran en clase funcional I, 3 (15%) en clase funcional II, 9 (45%) con cianosis ligera, 5 (25%) con cianosis moderada y 6 (30%) no presentan cianosis. (Tabla 45).

VII. DISCUSIÓN

Existen dos tipos de situs atrial isomérico simétrico: dextro y levoisomerismo. El isomerismo comprende un grupo de malformaciones congénitas en las que existen malformaciones en varios sistemas de la economía y son características las malformaciones cardíacas complejas. (7). Revisiones previas han descrito la presentación clínica, el tratamiento y la evolución de los pacientes con isomerismo atrial, siendo considerados en la mayoría de los casos sobre todo en pacientes con dextroisomerismo, como sinónimos de malformaciones cardíacas complejas de difícil manejo, que muchas veces están fuera de alguna posibilidad quirúrgica ya sea paliativa o correctiva, con altas tasas de mortalidad. (10) (14) (23). Este estudio analiza las características clínicas, el manejo actual y la respuesta a este manejo que han tenido los pacientes isoméricos que han ingresado a nuestra institución en los últimos 5 años.

Como reflejo de la situación socioeconómica en nuestros países en vías de desarrollo, la población de menor nivel socioeconómico fue la mayoría y gran parte de ellos procedían del centro del país, principalmente de el Distrito Federal y el Estado de México, que son los sitios de mayor cobertura de nuestra Institución, sin embargo llamaba la atención la frecuencia de casos en el estado de Chiapas y en Veracruz. La limitación a los servicios médicos por escasez de recursos económicos o por falta de cobertura puede ensombrecer aun más el panorama de esta población menos favorecida. El diagnóstico de isomerismo atrial fue sospechado por las manifestaciones clínicas y confirmada por ecocardiografía transtoraxica y/o cateterismo cardiaco. La edad de presentación es temprana

sobre todo en pacientes con dextroisomerismo y son raros los casos que ingresan a mayor edad, sin embargo, no hay diferencia estadísticamente significativa con los pacientes portadores de levoisomerismo. (Figura 2). El isomerismo es por poco más frecuente en el sexo femenino, tanto en el dextroisomerismo como en el levoisomerismo pero esta diferencia no es estadísticamente significativa, esto coincide con los estudios previos. (10). (Tabla 2). Como lo reporta la literatura la cianosis es la manifestación clínica más frecuente en ambos grupos. (10, 14, 20). En general los pacientes con dextroisomerismo tienen cianosis más significativa, en pacientes con levoisomerismo la cianosis o no se presenta o no es importante. Los pacientes portadores de dextroisomerismo tienden a tener soplo expulsivo en el foco pulmonar o no presentar soplos; por el contrario es más frecuente auscultar soplos en los pacientes con levoisomerismo, también expulsivo y en foco pulmonar, asociado a la mayor frecuencia de estenosis pulmonar, sin embargo esto no es estadísticamente significativo. El primer ruido fue normal en todos los casos de ambos grupos. El segundo ruido es único más frecuentemente en dextroisomerismo y raramente es normal o desdoblado en ambos grupos. Lo más frecuente es la posición hepática usual, solo una tercera parte de los pacientes con isomerismo presentaron hígado central y no hubo diferencias entre levoisomerismo y dextroisomerismo, lo que concuerda con la literatura que muestra que existe discordancia entre la posición espacial del lóbulo mayor del hígado y el situs atrial. No fue exhaustiva la investigación del estado esplénico por imágenes en nuestros pacientes, en menos de la tercera parte de los casos de dextroisomerismo se reportó presencia de bazo ya sea por ultrasonografía o por gammagrama en el resto no se documentó o no se investigó, esto debido que en

ocasiones el estado crítico en el que ingresan estos pacientes dificulta la realización de estos estudios. (Tabla 23). En la mayoría de los casos se aprecian pulsos normales sin diferencia en ambos grupos. La mayoría de los pacientes con dextroisomerismo tiene acropaquia y esto tiene una asociación significativa. La mayoría de los pacientes con isomerismo se presentan en ritmo sinusal sin diferencia entre los 2 grupos. En el estudio electrocardiográfico la gran mayoría de los pacientes con isomerismo atrial presentan situs solitus aunque pueden presentarse en situs inversus. Las alteraciones del ritmo, como ritmo nodal o auricular bajo fueron más frecuentes en levoisomerismo como lo reporta la literatura, sin embargo no es estadísticamente significativo. Predominó el eje eléctrico derecho en ambos grupos y en la mitad de los casos se reportó crecimiento de cavidades derechas por electrocardiograma. Es muy frecuente la alteración de la repolarización, que se presenta hasta en un 80.9% de los casos en ambos grupos pero, son raras las arritmias siendo lo más frecuente la presencia de bloqueo incompleto de rama derecha. En solo 2 pacientes se detectó bloqueo atrioventricular completo, uno para dextroisomerismo y otro para levoisomerismo a diferencia de lo reportado en la literatura que hablan de una alta frecuencia de bloqueo atrioventricular completo y la mayor incidencia en levoisomerismo. En la literatura se ha demostrado que la taquicardia supraventricular se presenta frecuentemente en casos de dextroisomerismo y aumenta con la edad, en nuestra casuística no se observaron casos de taquicardia supraventricular en ningún grupo. (27). Los hallazgos electrocardiográficos no son específicos para el determinar la presencia de isomerismo y con algunas excepciones una vez hecho el diagnóstico de isomerismo es poco útil para

diferenciar entre levo y dextroisomerismo. La radiografía de tórax permitió valorar la silueta cardiaca y el flujo pulmonar de una manera óptima en todos los casos. Predomina la levocardia y solo se observó dextrocardia en la tercera parte de los pacientes y menos frecuentemente la mesocardia, no hubo diferencias entre los 2 grupos. A pesar de la alta incidencia de cardiopatías complejas en los pacientes con isomerismo, llama la atención que son pocos los casos con cardiomegalia de grado importante siendo más frecuentemente la cardiomegalia ligera. También mediante estudio radiológico de tórax fue posible valorar el flujo pulmonar, encontrándose disminuido en la mayoría de pacientes en ambos grupos a diferencia de lo reportado en otros estudios, en donde el hipoflujo es más frecuente en casos de dextroisomerismo, esto está relacionado con la alta frecuencia de atresia pulmonar en dextroisomerismo y la alta frecuencia de estenosis pulmonar en levoisomerismo. La tomografía lineal bronquial demuestra el isomerismo bronquial en la mayoría de los casos sin embargo, este estudio solo se realizó en un pequeño grupo de nuestros pacientes. No fue exhaustiva la investigación de estado esplénico en nuestra experiencia, ya que no se realizaron rutinariamente gammagrama o resonancia magnética nuclear como indica la literatura, esto secundario al estado crítico de estos pacientes o a los altos costos que demandan estos estudios. Tener cuerpos de Howell-Jolly orienta a pensar en dextroisomerismo y esto fue estadísticamente significativo, por lo que se deben solicitar rutinariamente en todos los pacientes con sospecha clínica de isomerismo ya que, es un estudio económico que orienta al clínico hacia el diagnóstico de asplenia. Un paciente con levoisomerismo tuvo cuerpos de Howell-Jolly positivo,

lo que coincide con la literatura, que concluye que el no encontrarlos no descarta asplenia y que se pueden encontrar también en pacientes con bazo normal.

Al igual que lo encontrado por radiografía de tórax, por ecocardiograma y cateterismo se demostró que la mayoría de los pacientes presentan posición cardiaca normal y solo una tercera parte dextrocardia o mesocardia, esta última en menor proporción, sin diferencias entre los dos grupos. La alteración en los retornos venosos y pulmonares son la regla como lo reporta la literatura. (10,20).

En comparación con los levoisomerismo, los pacientes con dextroisomerismo se asocian más a conexión anómala total de venas pulmonares, siendo más frecuente del tipo supracardiaca, esto coincide con lo reportado por otros autores.

(6). La vena cava superior izquierda es frecuente en los 2 grupos sin diferencia importante en este estudio. Son más frecuentes las cardiopatías congénitas de hipoflujo pulmonar como la atresia pulmonar y los corazones uníentriculares con una válvula atrioventricular común en los pacientes con dextroisomerismo que en los portadores de levoisomerismo, estos hallazgos coinciden con lo reportado en la literatura y son estadísticamente significativos. (9,11). La morfología del ventrículo único tuvo tendencia a ser más de morfología indeterminada, a diferencia de la mayor frecuencia de la morfología derecha reportada por la literatura, pero esta diferencia no fue significativa. (9-11). Se presentan frecuentemente alteraciones en la conexión ventrículoarterial, lo que coincide con otros estudios, predominando la doble salida de ventrículo derecho y la única vía de salida por atresia pulmonar, que tienden a ser más frecuentes en pacientes con dextroisomerismo que en los pacientes con levoisomerismo en los cuales predomina la conexión concordante. (Tabla 31). La discordancia ventrículo arterial

es rara en ambos grupos. El arco aórtico derecho es más frecuente en pacientes con levoisomerismo. (Tabla 38). La yuxtaposición aorto cava se asocia con dextroisomerismo y la interrupción de vena cava inferior a levoisomerismo, esto es estadísticamente significativo y coincide con lo reportado por la literatura. (6).

Los pacientes con levoisomerismo tienden más a ir a cateterismo cardiaco pero no es estadísticamente significativo. La mayoría de los estudios hemodinámicos realizados en pacientes con dextroisomerismo fueron para diagnóstico y se realizó intervencionismo para mejoría de las cardiopatías congénitas por hipoflujo pulmonar, esto demuestra la dificultad en el diagnóstico por ecocardiograma y la complejidad de las cardiopatías asociadas a dextroisomerismo en las que la mayoría requiere garantizar el flujo pulmonar por el conducto arterioso, por lo que la colocación de Stent es una opción segura y eficaz. Por el contrario en los pacientes con levoisomerismo se realizaron menos cateterismos cardiacos pero todos fueron para realización de intervencionismo, reflejando la menor complejidad de las cardiopatías que en la mayoría se diagnosticaron por ecocardiografía y las mejores opciones de manejo intervencionista en estos casos, sin embargo, no hay diferencia significativa entre la realización de intervencionismo entre los dos grupos. Dentro de los procedimientos por cateterismo realizados estuvieron la oclusión con dispositivo amplatzer, valvuloplastía y colocación de Stent. Estudios previos han demostrado que los resultados quirúrgicos en neonatos y preescolares con dextroisomerismo son pobres. (11). Todos los procedimientos quirúrgicos realizados en pacientes con dextroisomerismo fueron paliativos en cambio en pacientes con levoisomerismo se realizaron cirugías correctivas en el 25%. De forma similar que con el cateterismo cardiaco la mayoría de las cirugías

que requieren los pacientes con dextroisomerismo están orientadas a garantizar el flujo pulmonar lo que concuerda con lo reportado en la literatura, en donde a la mayoría de los pacientes se les realiza fístula sistémica pulmonar a edad temprana. A solo un paciente con dextroisomerismo se ha llevado a Fontan en los últimos 5 años según esta revisión, este paciente se encuentra en seguimiento, en clase funcional I y con ligera cianosis. A ningún paciente con dextroisomerismo se le realizó corrección biventricular ya que, las anomalías observadas en los dextroisomerismo no fueron aptas para corrección biventricular así como lo reporta la literatura. (10). La mayoría de paciente con levoisomerismo fueron llevados a cirugía para la realización de una fístula sistémico pulmonar, pero en menor proporción que a los pacientes con dextroisomerismo, otros procedimientos realizados en estos pacientes están en relación con las lesiones cardiacas asociadas del tipo de la conexión anómala total de venas pulmonares, coartación aórtica o conducto arterioso, como lo indican los estudios previos. No se realizan con tanta frecuencia la cirugía de Kawashima en pacientes con levoisomerismo como lo reporta la literatura, se realizó solo en un paciente este procedimiento. La complicación más frecuente fue el sangrado y no hay diferencia significativa en las complicaciones posquirúrgicas entre los 2 grupos. Solo un paciente por cada grupo presentó bloqueo atrio ventricular completo. En pacientes con isomerismo derecho, la realización de una fístula sistémico pulmonar se asocio a una baja morbilidad y mortalidad como lo reportan otros estudios. La historia natural de los pacientes con dextroisomerismo no tratado es la muerte en más del 30% en las primeras semanas de vida debido a la asociación de cardiopatías complejas y de asplenia siendo mayor que en los pacientes con levoisomerismo. (10). En nuestra

experiencia la mortalidad sigue siendo importante muy similar entre los 2 grupos a diferencia de lo reportado en la literatura, pero hay que tener en cuenta que muchos pacientes con diagnóstico de isomerismo no continuaron seguimiento y se desconoce su estado actual. La principal causa de muerte es hemodinámica lo que se explica por la gravedad de la cardiopatías de estos pacientes. La causa de mortalidad infecciosa temida en los pacientes con asplenia a diferencia de otros estudios no parece ser la causa más frecuente de mortalidad en nuestra experiencia en la actualidad. (10). Hubo tendencia a mayor tratamiento quirúrgico previo a los pacientes fallecidos con levoisomerismo, pero esta diferencia no fue significativa. La sobrevida del dextroisomerismo a 254 meses fue del 54% y la del levoisomerismo a 100 meses del 68%, sin que exista diferencia estadísticamente significativa entre los dos grupos. La mayoría de los pacientes que se están siguiendo permanecen en una clase funcional y con un grado de cianosis que no limitan sus actividades cotidianas, sin embargo se debe vigilar su historia natural.

CONCLUSIONES

Dentro de las alteraciones del situs, el isomerismo atrial tanto dextro como levoisomerismo esta asociado a cardiopatías congénitas complejas. En nuestra experiencia predominó el nivel socioeconómico bajo y la mayoría de los pacientes provenían del centro del país, esto está en relación con zona de cobertura y tipo de población que se atiende en esta Institución. No hay diferencia en el sexo para los casos de isomerismo. Predominan los pacientes entre 1 mes y 12 meses en ambos grupos. La cianosis es la manifestación clínica mas frecuente sobre todo en pacientes con dextroisomerismo y en muchos casos pueden no presentarse soplos cardiacos, cuando se presentan reflejan la obstrucción de la salida del ventrículo derecho. La acropaquia frecuente en nuestra experiencia refleja la hipoxia crónica de estos pacientes. La presentación clínica orienta a la búsqueda de el diagnostico de isomerismo que se confirma con ecocardiografía y en la mayoría de los casos sobre todo en dextroisomerismo con cateterismo diagnostico. Son mas frecuentes las cardiopatías con hipoflujo pulmonar y la cardiomegalia importante no es un hallazgo común. Los hallazgos electrocardiográficos son inespecíficos y no orientan hacia el diagnostico. Son raros los casos de bloqueo atrioventricular completo y taquicardia supraventricular en nuestra casuística. Lo más frecuente es la ubicación hepática usual, sin embargo puede presentarse hígado central o izquierdo sin diferencias entre dextroisomerismo y levoisomerismo. Los cuerpos de Howell Jolly sugieren dextroisomerismo, pero su ausencia no lo descarta y se puede presentar en otros casos. Es importante realizar rutinariamente la investigación del estado esplénico,

que en muchas veces se dificulta por el estado crítico de estos pacientes. La alteración en los retornos venosos y pulmonares son la regla, la conexión anómala sobre todo del tipo supracardiaca predomina en los pacientes portadores de dextroisomerismo y la vena cava superior izquierda persistente se observa por igual en ambos grupos. La vena cava superior izquierda es frecuente en los 2 grupos sin diferencia importante. En dextroisomerismo es más frecuente la atresia pulmonar y los corazones univentriculares mientras en el levoisomerismo la estenosis pulmonar. Lo más frecuente en ambos grupos pero de predominio en dextroisomerismo es la conexión atrioventricular a través de una válvula común. La alteración en la conexión ventrículo arterial mas frecuente es la doble vía de salida de ventrículo derecho seguido por la única vía de salida de ventrículo derecho por atresia pulmonar. En pacientes con levoisomerismo predomina la conexión ventrículoarterial concordante. La yuxtaposición aorto cava se asocia con dextroisomerismo y la interrupción de vena cava inferior a levoisomerismo, lo que coincide con lo reportado por la literatura. El tratamiento de los pacientes continúa siendo desafiante y debe individualizarse sin embargo en la actualidad el diagnostico temprano y el manejo mas agresivo sumado al perfeccionamiento de las técnicas intervencionistas han influido en la modificación de la historia natural de los pacientes. El cateterismo intervencionista es una alternativa utilizada en nuestros pacientes para garantizar el flujo pulmonar y como coadyuvante al manejo quirúrgico con buenos resultados y sin diferencias en los dos grupos. En nuestra experiencia a los pacientes con dextroisomerismo solo se le realizaron procedimientos paliativos dentro de estos la mayoría son fístulas sistémico pulmonares y solo se ha llevado a Glenn a dos pacientes y a Fontan a un paciente

el cual ha tenido una buena evolución. Los pacientes con levoisomerismo también son llevados a procedimientos paliativos pero en algunos casos se realizó corrección definitiva. No hay diferencias en las complicaciones en ambos grupos y la principal complicación es el sangrado. La mortalidad en nuestra casuística es comparable con otros centros, pero es muy similar entre los 2 grupos a diferencia de lo reportado por la literatura, sin embargo algunos pacientes no continuaron seguimiento y se desconoce su estado actual. A pesar de la complejidad de las cardiopatías congénitas que acompañan a los pacientes con isomerismo y que la mortalidad sigue siendo considerable, existen en la actualidad medidas terapéuticas intervencionistas y quirúrgicas que se ofrecieron a nuestros pacientes con adecuada respuesta, observando una calidad de vida aceptable en muchos de ellos en la actualidad, sin embargo son necesarias observaciones longitudinales que determinen su evolución a un mediano o largo plazo.

ANEXO 1

**FICHA EPIDEMIOLOGIA DE PACIENTES CON ISOMERISMO EN EL INC IGNACIO CHAVEZ
DESDE EL AÑO 2000 HASTA EL AÑO 2005**

Nombre : _____ Registro: _____ Telefono: _____ Edad: ___ a/m

Sexo: F ___ M ___ Procedencia: _____ Conocido en el INC desde: _____ NSE: ___

Antecedentes familiares de cardiopatías congénitas: Si ___ No ___

Si cuales _____

Cianosis: Si ___ No ___ Grado _____

Soplos : _____ 1 Ruido _____ 2 Ruido _____

Otros hallazgos auscultatorios _____

Higado Si ___ No ___ Central ___

Bazo Si ___ No ___

Pulsos _____ Acropaquia Si ___ No ___

Electrocardiograma: Situs _____ Ritmo _____ AQRS _____

Crecimientos atriales ___ ventriculares _____ Transtornos de repolarización Si ___ No ___

Arritmias Si ___ No ___ Cuales _____

Radiografía de Torax: Apex levo ___ meso ___ dextro ___

Cardiomegalia Si ___ No ___ Grado I ___ II ___ III ___ IV ___

Hiperflujo ___ Hipoflujo ___

Tomografía bronquial: Si ___ No ___

Fecha y reporte _____

Gamagrama hepatoesplénico Si ___ No ___

Fecha y reporte _____

Cuerpos de Howell-Jolly Si ___ No ___ VSG _____

Diagnostico ecocardiografico

Fecha _____

Diagnostico por cateterismo cardiaco

fecha _____

Cirugía No ___ Si ___ fecha y procedimiento _____

Evolucion

Egreso fecha _____ Ultima Consulta Fecha _____ Clase funcional I ___ II ___ III ___ Cianosis Si ___ No ___

Defunción Si ___ No ___ Causa _____

Diagnostico patológico

Dra Emilia Patiño
Medico Adjunto de cardiología pediátrica

Dr Alonso Gomez Garcia
Residente de cardiología pediátrica.

TABLA 1

Tipo de isomerismo

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid dextroisomerismo	36	52.9	52.9	52.9
levoisomerismo	32	47.1	47.1	100.0
Total	68	100.0	100.0	

TABLA 2

Crosstab

		Género		Total
		masculino	femenino	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	17 47.2%	19 52.8%	36 100.0%
	levoisomerismo	14 43.8%	18 56.3%	32 100.0%
Total		31 45.6%	37 54.4%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	.082 ^b	1	.774		
Continuity Correction ^a	.002	1	.966		
Likelihood Ratio	.082	1	.774		
Fisher's Exact Test				.811	.483
Linear-by-Linear Association	.081	1	.776		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 14.59.

TABLA 3

Case Summaries

Edad (meses)

Tipo de isomerismo	N	Mean	Std. Deviation	Median	Minimum	Maximum
dextroisomerismo	36	39.9444	56.01528	12.0000	1.00	216.00
levoisomerismo	32	57.5625	82.31369	9.5000	1.00	324.00
Total	68	48.2353	69.66018	12.0000	1.00	324.00

FIGURA 1

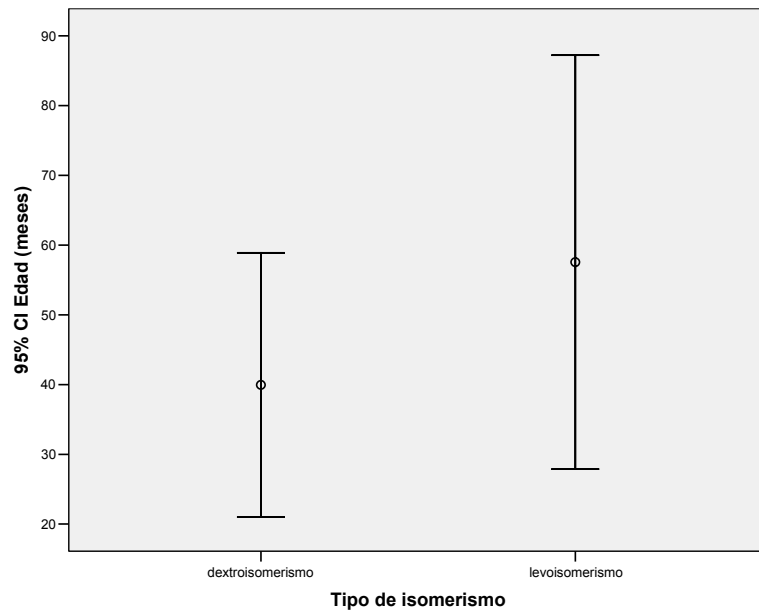
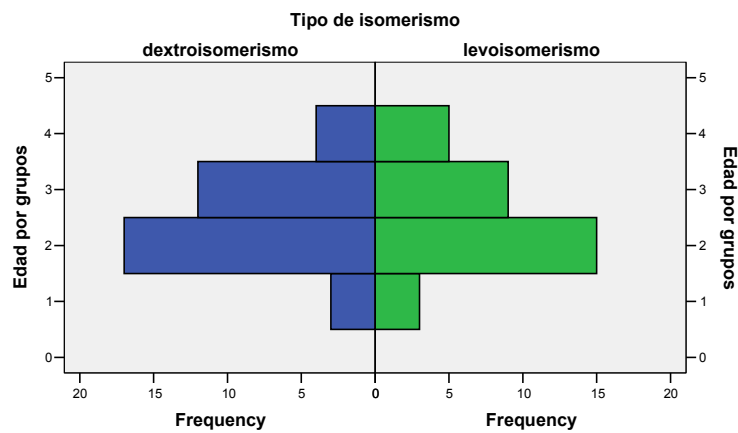


FIGURA 2.



Dextroisomerismo:

Menores de 1 mes.	8.3%
Entre 1 mes y 12 meses.	47.2%
Entre 12 meses y 120 meses	33.3%
Mayores de 120 meses.	11.1%

Levoisomerismo:

Menores de 1 mes.	9.3%
Entre 1 mes y 12 meses.	46.8%
Entre 12 meses y 120 meses	28.1%
Mayores de 120 meses.	15.6%

TABLA 4

Nivel socioeconómico

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	1	46	67.6	67.6	67.6
	2	14	20.6	20.6	88.2
	3	1	1.5	1.5	89.7
	6	5	7.4	7.4	97.1
	8	2	2.9	2.9	100.0
	Total	68	100.0	100.0	

TABLA 5

Procedencia

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	Baja California Norte	2	2.9	2.9	2.9
	Jalisco	1	1.5	1.5	4.4
	Guanajuato	5	7.4	7.4	11.8
	Querétaro	1	1.5	1.5	13.2
	Hidalgo	3	4.4	4.4	17.6
	Michoacán	4	5.9	5.9	23.5
	Estado de México	15	22.1	22.1	45.6
	Distrito Federal	14	20.6	20.6	66.2
	Morelos	2	2.9	2.9	69.1
	Campeche	2	2.9	2.9	72.1
	Puebla	1	1.5	1.5	73.5
	Guerrero	1	1.5	1.5	75.0
	Tabasco	1	1.5	1.5	76.5
	Chiapas	9	13.2	13.2	89.7
	Chihuahua	1	1.5	1.5	91.2
	Veracruz	6	8.8	8.8	100.0
	Total	68	100.0	100.0	

TABLA 6

Grado de cianosis al Dx

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	no	6	8.8	8.8	8.8
	ligera	19	27.9	27.9	36.8
	moderada	32	47.1	47.1	83.8
	importante	11	16.2	16.2	100.0
	Total	68	100.0	100.0	

TABLA 7

Crosstab

		Grado de cianosis al Dx				Total
		no	ligera	moderada	importante	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	1 2.8%	7 19.4%	20 55.6%	8 22.2%	36 100.0%
	levoisomerismo	5 15.6%	12 37.5%	12 37.5%	3 9.4%	32 100.0%
Total		6 8.8%	19 27.9%	32 47.1%	11 16.2%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	8.048 ^a	3	.045
Likelihood Ratio	8.387	3	.039
Linear-by-Linear Association	7.556	1	.006
N of Valid Cases	68		

a. 2 cells (25.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 2.82.

TABLA 8

Crosstab

		Tipo de soplo				Total
		sin soplo	expulsivo	regurgitante	continuo	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	18 50.0%	14 38.9%	0 .0%	4 11.1%	36 100.0%
	levoisomerismo	6 18.8%	20 62.5%	3 9.4%	3 9.4%	32 100.0%
Total		24 35.3%	34 50.0%	3 4.4%	7 10.3%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	10.001 ^a	3	.019
Likelihood Ratio	11.410	3	.010
Linear-by-Linear Association	2.886	1	.089
N of Valid Cases	68		

a. 4 cells (50.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 1.41.

TABLA 9

Crosstab

		Sitio del soplo					Total
		sin soplo	Pulmonar	Infraclavicular	Mesocardio	borde esternal derecho	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	18 50.0%	9 25.0%	3 8.3%	4 11.1%	2 5.6%	36 100.0%
	levoisomerismo	6 18.8%	16 50.0%	2 6.3%	5 15.6%	3 9.4%	32 100.0%
Total		24 35.3%	25 36.8%	5 7.4%	9 13.2%	5 7.4%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	8.264 ^a	4	.082
Likelihood Ratio	8.544	4	.074
Linear-by-Linear Association	2.612	1	.106
N of Valid Cases	68		

a. 6 cells (60.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 2.35.

TABLA 10

Crosstab

		Características del 2do ruido						Total
		único	desdoblado	disminuido	intenso	único-intenso	normal	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	15 41.7%	2 5.6%	0 .0%	9 25.0%	6 16.7%	4 11.1%	36 100.0%
	levoisomerismo	7 21.9%	6 18.8%	2 6.3%	8 25.0%	4 12.5%	5 15.6%	32 100.0%
Total		22 32.4%	8 11.8%	2 2.9%	17 25.0%	10 14.7%	9 13.2%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	7.269 ^a	5	.201
Likelihood Ratio	8.180	5	.147
Linear-by-Linear Association	.489	1	.485
N of Valid Cases	68		

a. 7 cells (58.3%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .94.

TABLA 11

Crosstab

		Situación del Hígado			Total
		derecho	central	izquierdo	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	21 58.3%	13 36.1%	2 5.6%	36 100.0%
	levoisomerismo	17 53.1%	10 31.3%	5 15.6%	32 100.0%
Total		38 55.9%	23 33.8%	7 10.3%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	1.869 ^a	2	.393
Likelihood Ratio	1.907	2	.385
Linear-by-Linear Association	.858	1	.354
N of Valid Cases	68		

a. 2 cells (33.3%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 3.29.

TABLA 12

Crosstab

		Presencia de Bazo			Total
		se desconoce	si	no	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	9 25.0%	18 50.0%	9 25.0%	36 100.0%
	levoisomerismo	3 9.4%	14 43.8%	15 46.9%	32 100.0%
Total		12 17.6%	32 47.1%	24 35.3%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	4.781 ^a	2	.092
Likelihood Ratio	4.921	2	.085
Linear-by-Linear Association	4.711	1	.030
N of Valid Cases	68		

a. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 5.65.

TABLA 13

Crosstab

		Características de los pulsos			Total
		normales	saltones	amplios	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	33 91.7%	0 .0%	3 8.3%	36 100.0%
	levoisomerismo	28 87.5%	2 6.3%	2 6.3%	32 100.0%
Total		61 89.7%	2 2.9%	5 7.4%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	2.383 ^a	2	.304
Likelihood Ratio	3.149	2	.207
Linear-by-Linear Association	.025	1	.875
N of Valid Cases	68		

a. 4 cells (66.7%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .94.

TABLA 14

Crosstab

		Acro		Total
		si	no	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	27 75.0%	9 25.0%	36 100.0%
	levoisomerismo	15 46.9%	17 53.1%	32 100.0%
Total		42 61.8%	26 38.2%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	5.674 ^b	1	.017		
Continuity Correction ^a	4.546	1	.033		
Likelihood Ratio	5.743	1	.017		
Fisher's Exact Test				.025	.016
Linear-by-Linear Association	5.591	1	.018		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 12.24.

TABLA 15

Crosstab

		Situs		Total
		sol	inv	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	28 77.8%	8 22.2%	36 100.0%
	levoisomerismo	27 84.4%	5 15.6%	32 100.0%
Total		55 80.9%	13 19.1%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	.477 ^b	1	.490		
Continuity Correction ^a	.146	1	.703		
Likelihood Ratio	.481	1	.488		
Fisher's Exact Test				.550	.353
Linear-by-Linear Association	.470	1	.493		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 6.12.

TABLA 16

Crosstab

		Tipo de ritmo cardiaco			Total
		sinusal	nodal	auricular bajo	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	32 88.9%	1 2.8%	3 8.3%	36 100.0%
	levoisomerismo	24 75.0%	6 18.8%	2 6.3%	32 100.0%
Total		56 82.4%	7 10.3%	5 7.4%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	4.695 ^a	2	.096
Likelihood Ratio	5.075	2	.079
Linear-by-Linear Association	.695	1	.404
N of Valid Cases	68		

a. 4 cells (66.7%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 2.35.

TABLA 17

Eje del QRS

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid derecho	46	67.6	67.6	67.6
izquierdo	22	32.4	32.4	100.0
Total	68	100.0	100.0	

TABLA 18

Transtornos en la repolarización

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid no	55	80.9	80.9	80.9
si	13	19.1	19.1	100.0
Total	68	100.0	100.0	

TABLA 19 A

Tipo de arritmia presentada

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid no	51	75.0	75.0	75.0
BRDHH	14	20.6	20.6	95.6
extrasístoles ventriculares	1	1.5	1.5	97.1
BAVC	2	2.9	2.9	100.0
Total	68	100.0	100.0	

TABLA 19 B

Tipo de isomerismo * Tipo de arritmia presentada Crosstabulation

		Tipo de arritmia presentada			Total
		BRDHH	extrasístoles ventriculares	BAVC	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	7 77.8%	1 11.1%	1 11.1%	9 100.0%
	levoisomerismo	7 87.5%	0 .0%	1 12.5%	8 100.0%
Total		14 82.4%	1 5.9%	2 11.8%	17 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	.944 ^a	2	.624
Likelihood Ratio	1.327	2	.515
Linear-by-Linear Association	.121	1	.728
N of Valid Cases	17		

a. 4 cells (66.7%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .47.

TABLA 20

Crosstab

		Situación del corazón dentro del tórax			Total
		levocardia	mesocardia	dextrocardia	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	17 47.2%	6 16.7%	13 36.1%	36 100.0%
	levoisomerismo	19 59.4%	3 9.4%	10 31.3%	32 100.0%
Total		36 52.9%	9 13.2%	23 33.8%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	1.272 ^a	2	.530
Likelihood Ratio	1.288	2	.525
Linear-by-Linear Association	.581	1	.446
N of Valid Cases	68		

a. 2 cells (33.3%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 4.24.

TABLA 21 A

Cardiomegalia

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	no	18	26.5	26.5	26.5
	I	22	32.4	32.4	58.8
	II	18	26.5	26.5	85.3
	III	10	14.7	14.7	100.0
	Total	68	100.0	100.0	

TABLA 21 B

Tipo de isomerismo * Cardiomegalia Crosstabulation

		Cardiomegalia			Total
		I	II	III	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	12 48.0%	8 32.0%	5 20.0%	25 100.0%
	levoisomerismo	10 40.0%	10 40.0%	5 20.0%	25 100.0%
Total		22 44.0%	18 36.0%	10 20.0%	50 100.0%

TABLA 22

Crosstab

		Flujo pulmonar			Total
		normal	disminuido	aumentado	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	4 11.1%	26 72.2%	6 16.7%	36 100.0%
	levoisomerismo	4 12.5%	20 62.5%	8 25.0%	32 100.0%
Total		8 11.8%	46 67.6%	14 20.6%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	.836 ^a	2	.658
Likelihood Ratio	.836	2	.658
Linear-by-Linear Association	.255	1	.614
N of Valid Cases	68		

a. 2 cells (33.3%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 3.76.

TABLA 23

Tipo de isomerismo * Reporte Crosstabulation

		Reporte		Total
		normal	asplenia	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	3 42.9%	4 57.1%	7 100.0%
	levoisomerismo	1 50.0%	1 50.0%	2 100.0%
Total		4 44.4%	5 55.6%	9 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	.032 ^b	1	.858		
Continuity Correction ^a	.000	1	1.000		
Likelihood Ratio	.032	1	.858		
Fisher's Exact Test				1.000	.722
Linear-by-Linear Association	.029	1	.866		
N of Valid Cases	9				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 4 cells (100.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .89.

TABLA 24

Crosstab

		Presencia de cuerpos de Howell-Jolly		Total
		no	si	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	19 52.8%	17 47.2%	36 100.0%
	levoisomerismo	31 96.9%	1 3.1%	32 100.0%
Total		50 73.5%	18 26.5%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	16.925 ^a	1	.000		
Continuity Correction ^b	14.736	1	.000		
Likelihood Ratio	19.902	1	.000		
Fisher's Exact Test				.000	.000
Linear-by-Linear Association	16.677	1	.000		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 8.47.

TABLA 25

Crosstab

		Posición dentro del tórax			Total
		levocardia	mesocardia	dextrocardia	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	25 69.4%	2 5.6%	9 25.0%	36 100.0%
	levoisomerismo	25 78.1%	1 3.1%	6 18.8%	32 100.0%
Total		50 73.5%	3 4.4%	15 22.1%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	.700 ^a	2	.705
Likelihood Ratio	.708	2	.702
Linear-by-Linear Association	.539	1	.463
N of Valid Cases	68		

a. 2 cells (33.3%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 1.41.

TABLA 26

Crosstab

		Tipo de flujo		Total
		hipoflujo	hiperflujo	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	27 75.0%	9 25.0%	36 100.0%
	levoisomerismo	23 71.9%	9 28.1%	32 100.0%
Total		50 73.5%	18 26.5%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	.085 ^a	1	.771		
Continuity Correction ^b	.000	1	.987		
Likelihood Ratio	.085	1	.771		
Fisher's Exact Test				.790	.493
Linear-by-Linear Association	.084	1	.772		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 8.47.

TABLA 27

Crosstab

		Número de ventrículos		Total
		univentricular	biventricular	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	15 41.7%	21 58.3%	36 100.0%
	levoisomerismo	7 21.9%	25 78.1%	32 100.0%
Total		22 32.4%	46 67.6%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	3.032 ^a	1	.082		
Continuity Correction ^b	2.195	1	.138		
Likelihood Ratio	3.090	1	.079		
Fisher's Exact Test				.119	.069
Linear-by-Linear Association	2.988	1	.084		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 10.35.

TABLA 28

Tipo de isomerismo * Tipo de conexión univentricular Crosstabulation

		Tipo de conexión univentricular		Total
		ausencia	doble entrada	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	1 6.3%	15 93.8%	16 100.0%
	levoisomerismo	1 14.3%	6 85.7%	7 100.0%
Total		2 8.7%	21 91.3%	23 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	.396 ^b	1	.529		
Continuity Correction ^a	.000	1	1.000		
Likelihood Ratio	.367	1	.545		
Fisher's Exact Test				.526	.526
Linear-by-Linear Association	.379	1	.538		
N of Valid Cases	23				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 2 cells (50.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .61.

TABLA 29

Tipo de isomerismo * Tipo de doble entrada Crosstabulation

		Tipo de doble entrada			Total
		DEVD	DEVI	DEVU	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	5 33.3%	3 20.0%	7 46.7%	15 100.0%
	levoisomerismo	4 57.1%	2 28.6%	1 14.3%	7 100.0%
Total		9 40.9%	5 22.7%	8 36.4%	22 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	2.192 ^a	2	.334
Likelihood Ratio	2.398	2	.302
Linear-by-Linear Association	1.866	1	.172
N of Valid Cases	22		

a. 4 cells (66.7%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 1.59.

TABLA 30

Crosstab

		Modo de conexión AV				Total
		perforado	impeforado	perforado cabalgado	común	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	4 11.1%	0 .0%	5 13.9%	27 75.0%	36 100.0%
	levoisomerismo	15 46.9%	1 3.1%	2 6.3%	14 43.8%	32 100.0%
Total		19 27.9%	1 1.5%	7 10.3%	41 60.3%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	12.584 ^a	3	.006
Likelihood Ratio	13.456	3	.004
Linear-by-Linear Association	10.794	1	.001
N of Valid Cases	68		

a. 4 cells (50.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .47.

TABLA 31

Crosstab

		Tipo de conexión VA				Total
		concordante	única vía de salida	doble vía de salida	discordante	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	6 16.7%	10 27.8%	19 52.8%	1 2.8%	36 100.0%
	levoisomerismo	17 53.1%	6 18.8%	9 28.1%	0 .0%	32 100.0%
Total		23 33.8%	16 23.5%	28 41.2%	1 1.5%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	10.634 ^a	3	.014
Likelihood Ratio	11.295	3	.010
Linear-by-Linear Association	9.294	1	.002
N of Valid Cases	68		

a. 2 cells (25.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .47.

TABLA 32

Crosstab

		Yuxta posición aorto cava		Total
		no	si	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	29 80.6%	7 19.4%	36 100.0%
	levoisomerismo	32 100.0%	0 .0%	32 100.0%
Total		61 89.7%	7 10.3%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	6.936 ^b	1	.008		
Continuity Correction ^a	4.990	1	.025		
Likelihood Ratio	9.616	1	.002		
Fisher's Exact Test				.012	.009
Linear-by-Linear Association	6.834	1	.009		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 2 cells (50.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 3.29.

TABLA 33

Crosstab

		Interrupción de vena cava inferior		Total
		no	si	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	35 97.2%	1 2.8%	36 100.0%
	levoisomerismo	16 50.0%	16 50.0%	32 100.0%
Total		51 75.0%	17 25.0%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	20.148 ^b	1	.000		
Continuity Correction ^a	17.708	1	.000		
Likelihood Ratio	22.977	1	.000		
Fisher's Exact Test				.000	.000
Linear-by-Linear Association	19.852	1	.000		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 8.00.

TABLA 34

Crosstab

		Vena cava superior izquierda		Total
		no	si	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	28 77.8%	8 22.2%	36 100.0%
	levoisomerismo	23 71.9%	9 28.1%	32 100.0%
Total		51 75.0%	17 25.0%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	.315 ^b	1	.575		
Continuity Correction ^a	.079	1	.779		
Likelihood Ratio	.314	1	.575		
Fisher's Exact Test				.589	.389
Linear-by-Linear Association	.310	1	.578		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 8.00.

TABLA 35

Tipo de isomerismo * Conexión anómala total de venas pulmonares Crosstabulation

		Conexión anómala total de venas pulmonares				Total
		vena cava superior	aurícula derecha	seno coronario	infradiafragmática	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	8 66.7%	0 .0%	3 25.0%	1 8.3%	12 100.0%
	levoisomerismo	2 40.0%	3 60.0%	0 .0%	0 .0%	5 100.0%
Total		10 58.8%	3 17.6%	3 17.6%	1 5.9%	17 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	9.293 ^a	3	.026
Likelihood Ratio	10.589	3	.014
Linear-by-Linear Association	.426	1	.514
N of Valid Cases	17		

a. 7 cells (87.5%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .29.

TABLA 36

Crosstab

		Presencia de estenosis pulmonar		Total
		no	si	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	23 63.9%	13 36.1%	36 100.0%
	levoisomerismo	15 46.9%	17 53.1%	32 100.0%
Total		38 55.9%	30 44.1%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	1.989 ^b	1	.158		
Continuity Correction ^a	1.359	1	.244		
Likelihood Ratio	1.996	1	.158		
Fisher's Exact Test				.222	.122
Linear-by-Linear Association	1.960	1	.162		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 14.12.

TABLA 37

Crosstab

		Presencia de Atresia Pulmonar		Total
		no	si	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	20 55.6%	16 44.4%	36 100.0%
	levoisomerismo	28 87.5%	4 12.5%	32 100.0%
Total		48 70.6%	20 29.4%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	8.327 ^b	1	.004		
Continuity Correction ^a	6.859	1	.009		
Likelihood Ratio	8.814	1	.003		
Fisher's Exact Test				.007	.004
Linear-by-Linear Association	8.204	1	.004		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 9.41.

TABLA 38

Crosstab

		Presencia de arco aórtico derecho		Total
		no	si	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	30 83.3%	6 16.7%	36 100.0%
	levoisomerismo	21 65.6%	11 34.4%	32 100.0%
Total		51 75.0%	17 25.0%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	2.833 ^b	1	.092		
Continuity Correction ^a	1.968	1	.161		
Likelihood Ratio	2.854	1	.091		
Fisher's Exact Test				.104	.080
Linear-by-Linear Association	2.792	1	.095		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 8.00.

TABLA 39A

Tipo de isomerismo * Cateterismo Crosstabulation

		Cateterismo		Total
		no	si	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	12 33.3%	24 66.7%	36 100.0%
	levoisomerismo	5 15.6%	27 84.4%	32 100.0%
Total		17 25.0%	51 75.0%	68 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	2.833 ^b	1	.092		
Continuity Correction ^a	1.968	1	.161		
Likelihood Ratio	2.911	1	.088		
Fisher's Exact Test				.160	.079
Linear-by-Linear Association	2.792	1	.095		
N of Valid Cases	68				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 8.00.

TABLA 39B

Tipo de isomerismo * Intervencionismo Crosstabulation

		Intervencionismo				Total
		amplatzer	stent	diñatación	marcapaso	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	0 .0%	3 100.0%	0 .0%	0 .0%	3 100.0%
	levoisomerismo	3 42.9%	1 14.3%	2 28.6%	1 14.3%	7 100.0%
Total		3 30.0%	4 40.0%	2 20.0%	1 10.0%	10 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	6.429 ^a	3	.093
Likelihood Ratio	7.719	3	.052
Linear-by-Linear Association	.043	1	.835
N of Valid Cases	10		

a. 8 cells (100.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .30.

TABLA 40

Tipo de isomerismo * Tipo de cirugía realizada Crosstabulation

		Tipo de cirugía realizada							Total
		fístula	> 2 fístulas	Glenn	Fontan	Bandaje	Rastelli	otras	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	10 66.7%	2 13.3%	2 13.3%	1 6.7%	0 .0%	0 .0%	0 .0%	15 100.0%
	levoisomerismo	5 25.0%	5 25.0%	2 10.0%	0 .0%	1 5.0%	2 10.0%	5 25.0%	20 100.0%
Total		15 42.9%	7 20.0%	4 11.4%	1 2.9%	1 2.9%	2 5.7%	5 14.3%	35 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	11.472 ^a	6	.075
Likelihood Ratio	14.787	6	.022
Linear-by-Linear Association	7.283	1	.007
N of Valid Cases	35		

a. 12 cells (85.7%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .43.

TABLA 41

Tipo de isomerismo * Complicaciones Crosstabulation

		Complicaciones			Total
		sangrado	bloqueo	otras	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	3 60.0%	1 20.0%	1 20.0%	5 100.0%
	levoisomerismo	2 50.0%	0 .0%	2 50.0%	4 100.0%
Total		5 55.6%	1 11.1%	3 33.3%	9 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	1.440 ^a	2	.487
Likelihood Ratio	1.816	2	.403
Linear-by-Linear Association	.376	1	.539
N of Valid Cases	9		

a. 6 cells (100.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is .44.

TABLA 42 A

Clase funcional

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid I	32	80.0	80.0	80.0
II	8	20.0	20.0	100.0
Total	40	100.0	100.0	

TABLA 42 B

Clase funcional

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid se desconoce	12	17.6	17.6	17.6
I	32	47.1	47.1	64.7
II	8	11.8	11.8	76.5
defunción	16	23.5	23.5	100.0
Total	68	100.0	100.0	

TABLA 43

Tipo de isomerismo * Defunción Crosstabulation

		Defunción		Total
		no	si	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	20 71.4%	8 28.6%	28 100.0%
	levoisomerismo	20 71.4%	8 28.6%	28 100.0%
Total		40 71.4%	16 28.6%	56 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	.000 ^a	1	1.000		
Continuity Correction ^b	.000	1	1.000		
Likelihood Ratio	.000	1	1.000		
Fisher's Exact Test				1.000	.616
Linear-by-Linear Association	.000	1	1.000		
N of Valid Cases	56				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 0 cells (.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 8.00.

TABLA 44

Tipo de isomerismo * Causa de la defunción Crosstabulation

		Causa de la defunción			Total
		infecciosa	hemodinámica	ambas	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	2 25.0%	6 75.0%	0 .0%	8 100.0%
	levoisomerismo	1 12.5%	5 62.5%	2 25.0%	8 100.0%
Total		3 18.8%	11 68.8%	2 12.5%	16 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	2.424 ^a	2	.298
Likelihood Ratio	3.203	2	.202
Linear-by-Linear Association	1.709	1	.191
N of Valid Cases	16		

a. 4 cells (66.7%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 1.00.

TABLA 44

Crosstab

			Clase funcional			Total
			se desconoce	I	II	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	Count	20	11	5	36
		% within Tipo de isomerismo	55.6%	30.6%	13.9%	100.0%
	levoisomerismo	Count	12	17	3	32
		% within Tipo de isomerismo	37.5%	53.1%	9.4%	100.0%
Total		Count	32	28	8	68
		% within Tipo de isomerismo	47.1%	41.2%	11.8%	100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	3.563 ^a	2	.168
Likelihood Ratio	3.587	2	.166
Linear-by-Linear Association	.660	1	.417
N of Valid Cases	68		

a. 2 cells (33.3%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 3.76.

TABLA 45 A

Clase funcional

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid I	32	80.0	80.0	80.0
II	8	20.0	20.0	100.0
Total	40	100.0	100.0	

TABLA 45 B

Tipo de isomerismo * Clase funcional Crosstabulation

		Clase funcional		Total
		I	II	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	15 75.0%	5 25.0%	20 100.0%
	levoisomerismo	17 85.0%	3 15.0%	20 100.0%
Total		32 80.0%	8 20.0%	40 100.0%

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	.625 ^b	1	.429		
Continuity Correction ^a	.156	1	.693		
Likelihood Ratio	.630	1	.427		
Fisher's Exact Test				.695	.347
Linear-by-Linear Association	.609	1	.435		
N of Valid Cases	40				

a. Computed only for a 2x2 table

b. 2 cells (50.0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 4.00.

TABLA 46

Crosstab

			Cianosis actual				Total
			sin seguimiento	grado I	Grado II	sin cianosis	
Tipo de isomerismo	dextroisomerismo	Count	20	12	4	0	36
		% within Tipo de isomerismo	55.6%	33.3%	11.1%	.0%	100.0%
	levoisomerismo	Count	12	10	4	6	32
		% within Tipo de isomerismo	37.5%	31.3%	12.5%	18.8%	100.0%
Total		Count	32	22	8	6	68
		% within Tipo de isomerismo	47.1%	32.4%	11.8%	8.8%	100.0%

FIGURA 3

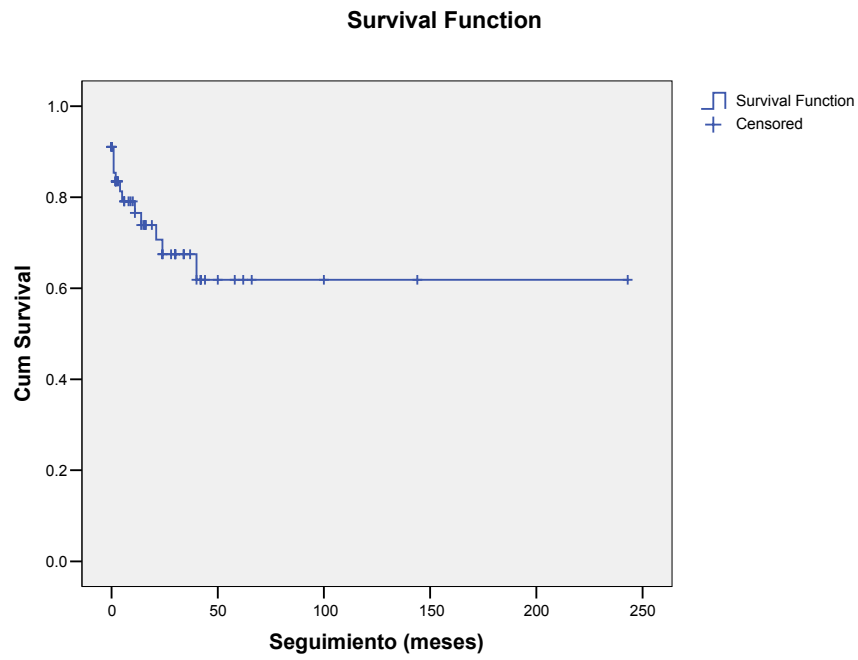
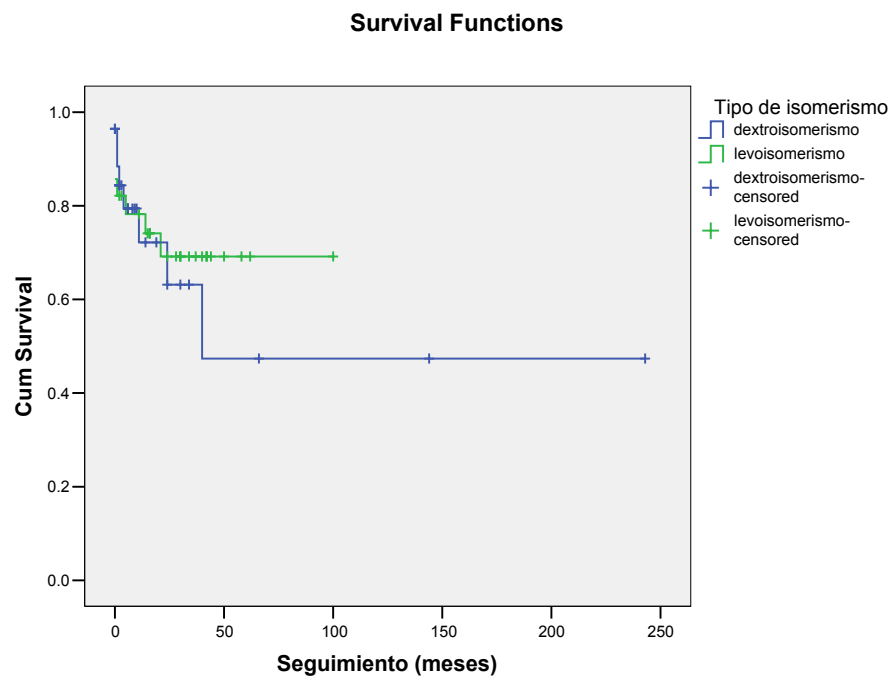


FIGURA 4



BIBLIOGRAFÍA

1. Paúl M: Atrial isomerism. Introduction. Paediatric cardiology Vol. 5. Anderson R, McCartney F, Shineburn E, Tynan M. 1983 ; 185-188.
2. Huhta J, Smallhorn J, McCartney F: Two dimensional echocardiography diagnosis of visceral situs. Br Heart J 1982; 48:97-108.
3. Anderson R, Yen Ho S, McCartney F: Anatomy of atrial isomerism. Paediatric cardiology Vol 5. Ed Churchill. 1983; 185-188.
4. Van Praagh R: The segmental approach to diagnosis of congenital heart disease. Birth defects. Original articles series. Baltimore: Williams and Wilkins. 1972; 423.
5. Weber S , Uemura H. Anderson H. Isomerism of atrial appendages. Introduction. Paediatric cardiology 2 Ed. Anderson R, McCartney FJ. Shineburn E, Tynan M. Ed Churchill. 2002; 813- 814.
6. Weber S, Uemura H. Anderson H. Isomerism of atrial appendages.

Anatomy and morphogenesis. Paediatric cardiology 2 Ed. Anderson R, McCartney FJ. Shineburn E, Tynan M. 2002; 814-817.

7. Attie F: Diagnostico anatómico. Cardiología pediátrica. Anatomía Attie F. , Zabal C. , Buendia A. Ed Panamericana. 1 reimp 2001;15-16.
8. Webber S, Taylor G P, Colwell K, Sandor G. Extracardiac malformations in asplenia syndrome. Cardiology in the Young 1992; 136-40.
9. Uemura H, Ho S , Devine A, Anderson R , Atrial appendages and venoatrial connections in hearts from patients with visceral heterotaxy. Annals of thoracic surgery. 1995; 60: 561-569.
10. Hashmi A. Sulaiman R. McCrindle W. Freedom R. Management and outcome of right isomerism: A 26 year experience. JAAC. Vol 31 No 5 1998; 1120-26.
11. Cheung Y , Cheng V, Chiu C: Outcome of infants with right atrial isomerism: is prognosis better with normal pulmonary venous drainage. Heart JN I. 2001; 146-52.

12. Taketasu M, Loughheed J, Yoo Sh, Spectrum of cardiovascular disease, accuracy of diagnosis and outcome in Heterotaxy syndrome. Am J cardiol 2005; 95-96.
13. Attie F. Diagnostico anatómico. Cardiología pediátrica. Malposiciones cardiacas. Attie F, Zabal C, Buendia A: reimp 2001; 20-25.
14. Garcia H, Miranda I, Attie F: Dextroisomerismo, evolución con y sin tratamiento. Experiencia de 20 años. Tesis de grado. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". 2002.
15. Weber S , Uemura H, Anderson H: Isomerism of atrial appendages. Incidence. Paediatric cardiology 2 Ed. Anderson R, McCartney FJ. Shineburn E, Tynan M. 2002; 826-827.
16. Belmont J, Mohapatra B, Towbin J: Molecular genetics of heterotaxy syndromes. Current opinion in cardiology. 2004; 19:216-220
17. Weber S , Uemura H. Anderson H. Isomerism of atrial appendages.

- Aetiology. Paediatric cardiology 2 Ed. Anderson R, McCartney FJ. Shineburn E, Tynan M. Ed Churchill. 2002; 827-828.
18. De la Cruz M, Cayre R. Desarrollo embriológico del corazón y las grandes arterias. Sánchez. Cardiología pediátrica. 1990: 10-18.
19. Diaz G. Sandoval N. El situs y sus alteraciones. Síndromes de asplenia y poliesplenia. Cardiología Pediátrica. Diaz G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G. 2003: 257- 258.
20. Weber S, Uemura H. Anderson H. Isomerism of atrial appendages. Clinical Findings. Paediatric cardiology 2 Ed. Anderson R, McCartney FJ. Shineburn E, Tynan M. 2002; 829-830.
21. Weber S, Uemura H. Anderson H. Isomerism of atrial appendages. Investigations. Paediatric cardiology 2 Ed. Anderson R, McCartney FJ. Shineburn E, Tynan M. 2002; 830-841
22. Weber S, Uemura H, Anderson H: Isomerism of atrial appendages. Management. Paediatric cardiology 2 Ed. Anderson R, McCartney FJ. Shineburn E, Tynan M. 2002; 841-845.

23. Saquid S. De Giovanni J. Wight GC. Sethia B: Management and outcome of infants and children with right atrial isomerism. 1995. 314-318.

24. Weber S , Uemura H, Anderson H: Isomerism of atrial appendages. Prognosis . Paediatric cardiology 2 Ed. Anderson R, McCartney FJ. Shineburn E, Tynan M. 2002; 844-845.

25. Attie F: Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. 1985; 35-36.

26. Garson A, Bricker T, McNamara D: The science and practice of pediatric cardiology. Cardiac malposition and heterotaxy. II. 1990; 1289.

27. Espinola N: Dextroisomerismo atrial en adultos. Estudio clínico-ecocardiográfico. Archivos de cardiología de México. 2005. 441- 447.