



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

TITULO

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, MORFOLÓGICAS Y ANÁLISIS DEL
TRATAMIENTO ELEGIDO EN PACIENTES CON DISCORDANCIA
ATRIOVENTRICULAR CON DISCORDANCIA VENTRICULOARTERIAL, QUE
FUERON ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
IGNACIO CHÁVEZ ENTRE LOS AÑOS 2000 Y 2019

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TÍTULO COMO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA
PEDIÁTRICA

PRESENTA

DR. LUIS ALBERTO PATIÑO AGUILAR

TUTOR DE TESIS

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

MEDICO ADSCRITO DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández

Director de Enseñanza

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero

Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Profesor Titular del Curso de Cardiología Pediátrica

Universidad Nacional Autónoma de México

Dra. Emilia Josefina Patiño Báñez

Médico Adscrito Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Tutor

Dr. Luis Alberto Patiño Aguilar

Médico Residente de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DEDICATORIA

Quiero dedicar esta tesis primeramente a Dios por haber permitido llegar hasta aquí hoy, por darme fuerza y salud para llevar a cabo mis metas y objetivos.

A mi esposa, por su gran apoyo, fortaleza, e infinita paciencia en cada una de las etapas de mi carrera profesional.

A mis padres que me inculcaron valores, que cultivaron en mi un deseo inagotable por la autosuperación, y sin cuyo apoyo incondicional no podría haber llegado a cumplir mis sueños.

A mis hermanos, los mejores compañeros de vida que pude haber deseado, grandes fuentes de motivación para ser mejor y seguir adelante.

A mis maestras y maestros de cardiología pediátrica por compartir sus conocimientos de esta especialidad tan apasionante de forma incondicional, además de sus experiencias de vida que nos ayudan a ver a los pacientes no solo por la cardiopatía que los aqueja sino desde una visión global clínica y social.

Al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez del cual estaré siempre orgulloso de haber pertenecido, por abrirme las puertas y permitir alcanzar conocimiento ilimitado, por ser una fuente inagotable de oportunidades para la superación profesional

ÍNDICE	
1. RESÚMEN	5
2. MARCO TEÓRICO.....	7
2.1 INTRODUCCION	7
2.2 MORFOGÉNESIS Y MORFOLOGÍA	8
2.3 FISIOPATOLOGIA	13
2.4 CLÍNICA.....	14
2.5 EXAMENES COMPLEMENTARIOS.....	15
2.6 TRATAMIENTO MÉDICO	20
2.7 TRATAMIENTO QUIRURGICO	21
3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	25
4. JUSTIFICACION	25
5. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	26
6. HIPÓTESIS	26
7. OBJETIVOS	27
7.1 GENERAL.....	27
7.2 ESPECÍFICOS.....	27
8. METODOLOGIA.....	28
9. CRITERIOS DE INCLUSION	29
10. CRITERIOS DE EXCLUSION	29
11. ASPECTOS ÉTICOS.....	29
12. RECURSOS Y FINANCIAMIENTO	29
13. RESULTADOS	30
14. DISCUSIÓN	41
15. CONCLUSIONES.....	43
16. BIBLIOGRAFÍA	44

1. RESÚMEN

Objetivos: determinar las características clínicas y morfológicas de los pacientes con el diagnóstico de discordancia atrioventricular con discordancia ventrículo arterial, así como las características referentes al método de tratamiento elegido para estos pacientes.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo, mediante la extracción de datos de los expedientes clínicos de pacientes con el diagnóstico de discordancia atrioventricular con discordancia ventrículo arterial y que tengan seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre los años 2000 y 2019. Se evaluaron las características morfológicas respecto a situs solitus o situs inversus, el periodo de seguimiento y periodo libre de síntomas, la frecuencia de bloqueo A-V espontáneo o asociado a cirugía, el tipo de tratamiento elegido entre medidas paliativas, corrección fisiológica, corrección anatómica, vía univentricular, así como las complicaciones y la supervivencia respecto a cada uno de los métodos de tratamiento.

Resultados: Se analizaron 59 pacientes de los cuales, el 83,1% de los pacientes se encontraron en situs solitus, las anomalías asociadas más frecuentemente son la comunicación interventricular y la estenosis pulmonar, el 8,5% de los pacientes no tuvieron anomalías asociadas, el 90% de los pacientes presentaron algún síntoma antes de los 20 años, sin embargo hubo pacientes asintomáticos hasta los 60 años, hubo mayor cantidad de bloqueo A-V de forma espontánea respecto a los posquirúrgicos se realizaron correcciones casi en número equivalente por la vía anatómica y fisiológica sin embargo, se reportó mayor número de complicaciones y mortalidad en la vía anatómica. La supervivencia independientemente del tipo de tratamiento elegido a 50 años fue del 75%.

Conclusiones: La morfología de más frecuente presentación es en situs solitus asociado a comunicación interventricular y estenosis pulmonar, el bloqueo A-V completo es más frecuente de presentación espontánea, la vía de corrección

anatómica que a largo plazo mejora la función ventricular sistémica, por la complejidad de su técnica está relacionada a un mayor número de complicaciones posoperatorias y mayor mortalidad.

2. MARCO TEÓRICO

2.1 INTRODUCCION

La transposición congénitamente corregida es una cardiopatía congénita rara, que tiene una prevalencia reportada de 0.03 por mil nacidos vivos, representando el 0.05% de las cardiopatías congénitas. ⁽¹⁾ Se define como un espectro de malformaciones cardiacas donde las cámaras atriales se unen a los ventrículos morfológicamente inapropiados y los ventrículos se unen a los troncos arteriales inapropiados. Fue descrita por primera vez por Rokitansky en 1875 como transposición corregida, Schiebler en 1961 introdujo el término de transposición congénitamente corregida para distinguirlos de los pacientes corregidos quirúrgicamente, a recibido también otras denominaciones que a día de hoy se consideran sinónimos tales como doble discordancia, transposición discordante, inversión ventricular, L-transposición de grandes arterias, conexión atrioventricular discordante con conexión ventriculoarterial discordante, discordancia atrioventricular con transposición de grandes arterias, transposición fisiológicamente corregida. Cardell en 1956 y Lev y Rowlatt en 1961 presentaron casos detallados acerca de esta patología. (1)(2)(3) Tiene un riesgo de recurrencia en parientes de primer grado de 2%, la etiología multifactorial de esta entidad continúa en estudio. ⁽¹⁾

Esta enfermedad es compleja caracterizada por conexiones atrioventricular y ventriculoarterial discordante, por tanto el atrio morfológicamente derecho recibe el retorno venoso sistémico y está conectado al ventrículo morfológicamente izquierdo mediante la válvula mitral y el atrio morfológicamente izquierdo recibe sangre de las venas pulmonares y está conectado al ventrículo morfológicamente derecho mediante la válvula tricúspide y a su vez el ventrículo morfológicamente izquierdo situado a la derecha establece conexión con la arteria pulmonar y el ventrículo morfológicamente derecho establece conexión con la aorta completándose así los circuitos de la circulación mayor y menor habitual con inversión ventricular, quedando a diferencia de la transposición clásica de grandes arterias la circulación en serie y no en paralelo, lo que resulta en que el flujo de sangre se produce de

manera normal, hecho por el que esta cardiopatía puede pasar desapercibida en un inicio y sus manifestaciones dependerán de las malformaciones asociadas. Esta entidad en un 95% se presenta en situs solitus y en un 5% en situs inversus, cabe mencionar que para que esta entidad nosológica sea diagnosticada debe haber un situs establecido, pudiendo entre los espectros de esta enfermedad encontrarse con doble salida del ventrículo habitualmente derecho. ⁽¹⁾⁽³⁾ Se asocia a otras malformaciones, unas más frecuentes que otras como ser comunicación interventricular, displasia de la válvula tricúspide, estenosis pulmonar, y alteraciones del sistema de conducción como ser bloqueo auriculoventricular de grado variable y taquiarritmias. ⁽³⁾

Estos pacientes en ausencia de defectos asociados pueden cursar asintomáticos hasta la vida adulta, encontrada de manera incidental al realizarse un soplo, radiografía o electrocardiograma en los cuales se sugiera la malformación. Algunos dependiendo de la malformación asociada requerirán cirugía ya sea paliativa o correctiva, con especial cuidado en la consideración en la evaluación de la válvula tricúspide y la función del ventrículo morfológicamente derecho que soportan la circulación sistémica. ⁽³⁾

2.2 MORFOGÉNESIS Y MORFOLOGÍA

El tubo cardíaco que por un extremo tiene al tronco arterioso y por el otro tiene los senos venosos realiza un giro de asa hacia la izquierda y no hacia la derecha como es normalmente, lo que altera la posición espacial de los ventrículos, resultando en un ventrículo de morfología izquierda ubicado anterior y a la derecha y un ventrículo de morfología derecha ubicado posterior y a la izquierda. Se produce la expansión del canal auriculo ventricular hacia la izquierda, reduciendo y eliminando el surco auriculoventricular, lo que resulta en la conexión de los atrios con lo ventrículos opuestos. La causa de este giro anormal aún está en investigación, sin embargo, es común que cuando se produce este giro anormal del tubo cardíaco se asocie a discordancia ventrículo arterial. ⁽¹⁾

En cuanto a la morfología describiremos en primera instancia las características morfológicas y ubicación espacial de atrios ventrículos y grandes arterias en

condiciones normales. El atrio derecho ubicado en situs solitus a la derecha del atrio izquierdo, se caracteriza por tener una orejuela de base ancha, forma triangular, borde libre romo e incorporada a la cavidad atrial, la presencia de músculos pectíneos, la cresta terminalis, en la cara derecha del septum interatrial la fosa ovalis rodeada en la parte posteroinferior por el limbo de la fosa oval o anillo de Vieussens, y en ella desembocan las venas cavas superior e inferior y el seno coronario. El atrio izquierdo tiene una superficie lisa, su orejuela no está incorporada a la cavidad atrial, es de base angosta, es digitiforme y su extremo libre termina en punta. Las válvulas atrioventriculares siempre se corresponden con su ventrículo respectivo, la válvula tricúspide con el ventrículo derecho y la válvula mitral con el ventrículo izquierdo, siendo la válvula tricúspide de inserción más apical y la válvula mitral del inserción más basal, el ventrículo derecho es tripartito, tiene superficie rugosa, como características distintivas, la banda moderadora, el músculo papilar del cono, la trabécula septomarginal, la cresta supraventricular, tres grupos de músculos papilares anterior, medial e inferiores, la porción de entrada se extiende desde la inserción del anillo de la válvula tricúspide hasta la inserción de los músculos papilares, la porción trabeculada que se extiende entre los músculo papilares y la cresta supraventricular y la porción de salida desde la cresta supraventricular hasta la válvula sigmoidea pulmonar. El ventrículo izquierdo tiene dos grupos de músculos papilares uno anterolateral y otro posteromedial, la porción de entrada inicia con la válvula mitral que tiene dos valvas una anterior la cual en su porción lateral tiene continuidad con la parte posterior de la aorta ascendente constituyendo la continuidad mitro-aórtica, el septum interventricular presenta finas trabeculaciones posterior a la inserción de los músculos papilares, la porción de salida se extiende hasta la válvula aórtica, y en ella se encuentra la porción membranosa del septum interventricular ubicada por debajo de la porción posterior de la valva anterior derecha y la mitad anterior de la valva posterior de la aorta.⁽⁴⁾El orificio de la válvula pulmonar se ubica anterior y a la izquierda respecto al orificio de la válvula aórtica, ubicada en un plano superior respecto esta última.^{(1) (2)}

Ahora pasamos a describir las características morfológicas de esta cardiopatía congénita, en situs solitus el atrio morfológicamente derecho está situado anterior y

a la derecha del atrio izquierdo, tiene conexión mediante la válvula mitral con el ventrículo morfológicamente izquierdo que tiene una ubicación anterior y a la derecha que el ventrículo de morfología derecha, la arteria pulmonar emerge del ventrículo de morfología izquierda. El atrio izquierdo ubicado a la izquierda y posterior al atrio derecho se conecta con el ventrículo morfológicamente derecho por medio de la válvula tricúspide y este ventrículo a su vez se conecta con la aorta.

(2)

En un 5% se presenta en situs inversus, en esta disposición el atrio morfológicamente derecho está situado a la izquierda del atrio morfológicamente izquierdo, tiene conexión mediante la válvula mitral con el ventrículo morfológicamente izquierdo que se ubica a la izquierda del ventrículo de morfología derecha, la arteria pulmonar emerge del ventrículo de morfología izquierda. El atrio izquierdo ubicado a la derecha del atrio morfológicamente derecho se conecta con el ventrículo morfológicamente derecho por medio de la válvula tricúspide y este ventrículo a su vez se conecta con la aorta. En ambas situaciones y en ausencia de defectos asociados el ventrículo de morfología derecha soporta la circulación sistémica y el ventrículo izquierdo la circulación pulmonar. La posición de los ventrículos en un 80% se encuentra en levocardia con levoápex o mesoápex y en un 20% se encuentra en dextroápex. (2)(4)

Previamente se presentó las características anatómicas relacionadas a cada cámara cardiaca, en esta patología poder reconocer estas características es esencial para el adecuado diagnóstico y tratamiento, se debe considerar que al invertirse la posición ventricular o estar conectadas a la circulación contrapuesta las características morfológicas alteran su posición debiendo tenerlas en cuenta y describirlas adecuadamente. El ventrículo izquierdo que queda a la derecha y anterior se puede distinguir por sus dos grupos de músculos papilares que ahora son anteroseptal y posterolateral, los del primer grupo son susceptibles de lesión durante la ventriculotomía, no existe infundíbulo entre el ventrículo izquierdo y la válvula pulmonar por la continuidad mitro-pulmonar, además el anillo mitral se extiende hasta el anillo pulmonar que se encuentra a la izquierda de la porción

septal de la válvula mitral, lo que explica la asociación en algunos pacientes con estenosis pulmonar. En cuanto al ventrículo morfológicamente derecho la válvula tricúspide con frecuencia es displásica, llamada también Ebstein - like⁽⁶⁾ semejando la displasia e insuficiencia valvular importante de la anomalía de Ebstein en el contexto de un ventrículo derecho que soporta la circulación sistémica. El ventrículo morfológicamente derecho se conecta con la aorta vía un infundíbulo que se encuentra desplazado a anterior y a la izquierda. Los tractos de salida de ambos ventrículos tienen a los grandes vasos corriendo en paralelo a diferencia de la disposición normal cruzada.⁽²⁾⁽⁴⁾

Como consecuencia de la alteración de la posición ventricular es frecuente que se encuentren anomalías asociadas, la más frecuente una comunicación interventricular por mal alineamiento entre el septo interatrial e interventricular principalmente en la porción anterior lo cual también es consecuencia de alteraciones del sistema de conducción, obstrucción al tracto de salida pulmonar, displasia de la válvula tricúspide.

La comunicación interventricular es la malformación asociada más frecuente (50-80%) por mala alineación entre los tabiques interatrial e interventricular por lo que resulta en un defecto perimembranoso, aunque puede presentarse a cualquier nivel del tabique interventricular. Hasta en un 50% de los casos se observa estenosis pulmonar debido a que el anillo pulmonar se encuentra entre las válvulas mitral, la tricúspide y el septum interventricular, pudiendo producirse estenosis a nivel valvular o subvalvular pulmonar. Por lo común no se presenta aislada, sino que esta asociada a un defecto del septo interventricular. Las anomalías de la válvula tricúspide asociadas frecuentemente son reportadas en series de autopsia hasta en 90% sin embargo no todas tienen repercusión clínica, reportándose insuficiencia tricuspídea en 30% de los casos⁽⁵⁾⁽¹⁰⁾ y en caso de ser clínicamente significativo es de mal pronóstico. En la posición que adopta el ventrículo morfológicamente derecho la valva septal de la tricúspide queda desplazada medial y anteriormente, es común encontrar engrosamiento de las cuerdas tendinosas de las valvas posterior y septal. La válvula septal puede estar adherida al septum interventricular

y en algunos casos desplazarse hacia el ápex y producir en un pequeño porcentaje de pacientes anomalía de Ebstein. También puede verse afectada la válvula mitral ya sea en el aparato valvular o subvalvular hasta en un 55% siendo su presencia un dato de mal pronóstico. Respecto a la circulación coronaria en situs solitus esta se produce en espejo, nacen de los senos coronarios posteriores de la aorta, la arteria coronaria derecha da la descendente anterior y la circunfleja y la arteria coronaria izquierda sigue el surco auriculoventricular hacia la izquierda semejando a la coronaria derecha.⁽¹⁾⁽²⁾

En cuanto al sistema de conducción, en situs solitus se ve afectada la conducción atrioventricular ya que el nodo auriculoventricular queda desplazado posteriormente y por el mal alineamiento entre los septos interatrial e interventricular no tiene conexión con los ventrículos, esta conexión se establece por un segundo nodo atrioventricular situado anteriormente entre la válvula auriculoventricular derecha y el septum interatrial que se conecta al haz de His a través del triángulo fibroso, este nodo auriculoventricular anterior es displásico por lo que es común su disfunción y asociación a bloqueo auriculo ventricular de diferentes grados, presentándose en su forma completa conforme pasa el tiempo, llegando a incrementar el riesgo en un 2% por año. En situs inversus el nodo posterior queda conectado al haz de His de manera normal y el nodo anterior no se conecta a este último por lo que es infrecuente encontrar bloqueo atrioventricular en esta disposición. Aproximadamente un 10% de los pacientes nacen con bloqueo auriculoventricular, este porcentaje incrementa 2-5% anual. Las taquicardias supraventriculares también están asociadas. ⁽²⁾

Para fines operativos el paciente que tenga cualquier otro tipo de conexión ventriculoarterial no deberá ser catalogado como transposición congénitamente corregida de grandes arterias, sin embargo, se excluye de esta regla la atresia pulmonar con septum interventricular intacto al estar alineada el tronco de la arteria pulmonar con el ventrículo morfológicamente derecho, también se hace mención a la atresia aórtica por las mismas razones, pero su frecuencia de presentación es bastante baja. ⁽³⁾

2.3 FISIOPATOLOGIA

La sangre correspondiente al retorno venoso sistémico (desaturada) llega al atrio derecho de donde pasa mediante la válvula mitral al ventrículo morfológicamente izquierdo y por medio de este a la arteria pulmonar, la sangre oxigenada llega al atrio izquierdo la cual llega al ventrículo morfológicamente derecho y por medio de este a la aorta. Así la sangre tiene una circulación normal, por lo que las manifestaciones clínicas dependerán de las malformaciones asociadas y de trastornos de la conducción, pudiendo encontrarse datos de flujo pulmonar aumentado, flujo pulmonar disminuido, hipertensión venocapilar, insuficiencia cardiaca.

La historia natural de estos pacientes se divide en 2 grupos los que tienen un defecto asociado y los que no, estos últimos serán asintomáticos, y no requerirán intervención alguna, otros pueden presentar bloqueo auriculoventricular al nacimiento o desarrollarlo en años posteriores, esta enfermedad puede llegar a diagnosticarse en la edad adulta por datos de bloqueo auriculoventricular de diversos grados, o que se manifiesten datos de falla ventricular derecha y regurgitación tricuspídea, traducidos en intolerancia al ejercicio, disminución de la clase funcional.

Los que tienen un defecto asociado se pueden dividir en 2 grupos: con obstrucción al tracto de salida pulmonar y los que no. Los pacientes que no tienen obstrucción al tracto de salida pulmonar y tienen un defecto septal ventricular la repercusión depende del tamaño del defecto y del gradiente que exista a nivel de este, lo que incrementa el flujo sanguíneo pulmonar, que en defectos de tamaño mediano produce congestión pulmonar y falla cardiaca. En el grupo con obstrucción al tracto de salida pulmonar y las manifestaciones dependen del grado de obstrucción, si la obstrucción es leve no se producen síntomas, en presencia de obstrucción moderada se presentará cianosis y si la obstrucción es severa el flujo sanguíneo pulmonar depende del conducto arterioso. Entonces los pacientes con defecto interventricular grande o atresia pulmonar requerirán una intervención temprana,

por otro lado, los pacientes sin repercusión hemodinámica presentaran a la larga falla ventricular derecha que será agravada, por lo que la gran mayoría de estos pacientes requerirán cirugía en algún momento de la vida. ⁽²⁾⁽⁶⁾

2.4 CLÍNICA

En ausencia de lesiones asociadas los pacientes están asintomáticos. En presencia de malformaciones asociadas la mayoría de los pacientes se encuentran en un espectro leve a moderado de síntomas, sin embargo, no existe un signo al examen físico que sea patognomónico de esta entidad, sin embargo, el uso de exámenes complementarios básicos como la radiografía y el electrocardiograma pueden sugerir el diagnóstico. La disminución de la clase funcional de estos pacientes suele observarse con el paso de los años. ^{(1) (2)}

Durante los primeros meses si existe un defecto asociado significativo el lactante presentará datos de falla cardíaca, cianosis, o muerte súbita abortada.

Los hallazgos en el examen físico varían dependiendo de las lesiones asociadas. La cianosis se presenta en el contexto de una obstrucción importante al tracto de salida pulmonar, también en defectos del septo ventricular grandes que no fueron tratados a tiempo y que ya presentan remodelación vascular pulmonar. A la palpación se palpa la punta del corazón desplazado hacia la izquierda en casos de comunicación interventricular o insuficiencia tricuspídea. A la auscultación en caso de comunicación interventricular se ausculta un soplo holosistólico en mesocardio, o un soplo tenue o ausencia de soplo con segundo ruido con componente pulmonar intenso cuando el cortocircuito es bidireccional o se encuentra invertido, en presencia de estenosis pulmonar se auscultará un soplo expulsivo y reforzamiento del componente pulmonar del segundo ruido a nivel paraesternal alto. En caso de una CIV grande o importante regurgitación tricuspídea se ausculta un retumbo diastólico apical. Debido a la disposición de los grandes vasos con la aorta anterior se escucha el segundo ruido intenso y único en la parte superior del borde paraesternal derecho o izquierdo debido al cierre de la válvula aórtica. ⁽²⁾⁽⁵⁾

Los escenarios clínicos son variables, pueden estar asintomáticos hasta el diagnóstico incidental por la presencia de un soplo funcional o un electrocardiograma con patrón con activación ventricular anormal, o si esto no ocurre en la edad adulta durante la investigación por disminución de la tolerancia al ejercicio; falla cardíaca en el paciente con insuficiencia tricuspídea importante, cianosis por obstrucción de la arteria pulmonar y dependiendo de la severidad podría ser conducto dependiente; puede ser que haya un defecto del septo ventricular que se asocie con estenosis pulmonar, de esta forma la vasculatura pulmonar está protegida; si existe un gran defecto septal ventricular o regurgitación tricuspídea asociada a bloqueo A-V en un neonato se encontrará cardiomegalia importante y falla cardíaca descompensada que requerirá soporte inotrópico y ventilatorio. ⁽³⁾⁽⁴⁾

La bradicardia se la puede encontrar asociada o no a falla cardíaca que representa los diversos grados de bloqueo A-V, síndrome de Stocke Adams en la edad adulta, pudiendo ser la primera manifestación de la enfermedad. Las taquiarritmias referidas como palpitaciones, palidez, síncope.

En la etapa fetal si se produce regurgitación tricuspídea severa o existe bloqueo AV completo se producirá hidrops fetal, lo cual conlleva un pronóstico ominoso y generalmente termina en muerte fetal.

2.5 EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Radiografía de tórax: Los hallazgos son variables y depende de las anomalías asociadas. Permite sospechar el situs atrial mediante la determinación del situs bronquial y abdominal. ⁽⁴⁾ En cuanto a la posición del corazón puede verse la silueta cardíaca en levocardia, mesocardia o dextrocardia independiente de la orientación del ápex cardíaco. Respecto a la silueta cardíaca en situs solitus el borde izquierdo inferior se encuentra formado por el ventrículo derecho por lo que se ve más convexo y el ápex elevado y en situs inversus será el borde derecho en su porción inferior con estas características. ⁽⁴⁾⁽²⁾ Se puede ver cardiomegalia si existe comunicación interventricular, crecimiento de la aurícula izquierda si existe importante regurgitación tricuspídea. En situs solitus la aorta es anterior e izquierda

por lo que el borde cardiaco superior izquierdo se ve rectificado o ligeramente abombado representando la aorta ascendente, en caso de situs inversus esta imagen se verá en el borde superior derecho de la silueta cardiaca. La arteria pulmonar no es visible ya que se encuentra por detrás de la silueta proyectada por la aorta. En cuanto a la vasculatura pulmonar esta puede estar aumentada en caso de CIV o puede estar disminuida en caso de estenosis pulmonar o atresia pulmonar. En caso de importante regurgitación tricuspídea se verán datos de hipertensión venocapilar como líneas B de Kerley o cefalización de la trama vascular. ^{(1) (2)}

Electrocardiograma: Es uno de los procedimientos más simples y de mucha ayuda para el diagnóstico de esta enfermedad. El situs eléctrico se define mediante la morfología de la onda P. En ausencia de defectos asociados y en situs solitus la onda P es normal, existe desvío del eje de QRS a la izquierda, la alteración evidente es la inversión de la actividad ventricular(en espejo), la activación del septum interventricular se produce de derecha a izquierda y en dirección hacia adelante y hacia arriba, lo que se traduce en la presencia de onda Q en precordiales derechas y su ausencia en precordiales izquierdas, y ondas Q prominentes en DIII y aVF y ondas T positivas en todas las precordiales.⁽³⁾ Las alteraciones en la morfología de la onda P se deben a sobrecarga impuesta por los defectos asociados, así la regurgitación tricuspídea produce crecimiento atrial izquierdo con el consiguiente cambio en su morfología (P mitral), o que en el contexto de una CIV que no haya sido tratada haya hipertensión pulmonar con el consiguiente cambio de la morfología de la onda P (P pulmonar). El complejo QRS habitualmente por la carga impuesta el ventrículo morfológicamente derecho tendrá datos de hipertrofia ventricular e imagen de bloqueo incompleto de rama izquierda. En caso de situs inversus la imagen en el electrocardiograma se verá en espejo. ⁽²⁾⁽³⁾ En caso de sobrecarga de presión del ventrículo izquierdo se verá una imagen de hipertrofia biventricular; el desvío del eje a la derecha supondrá un incremento de presión en la circulación pulmonar igual o superior a la presión sistémica lo que nos hará pensar en defectos asociados con repercusión hemodinámica importante. ⁽¹⁰⁾

Las alteraciones de la conducción son frecuentes por las características anatómicas descritas previamente, las cuales se producen en situs solitus que representa el 95% de los pacientes que padecen esta enfermedad, se encuentra bloqueos atrioventriculares de diverso grado, desde el nacimiento o aparece en años posteriores. 4% de los pacientes nacen con bloqueo A-V incrementándose la probabilidad en un 2-5% por año. El bloqueo A-V de primer grado es el más frecuente y está presente en el 50% de los pacientes. ⁽¹⁾ ⁽²⁾

En casos de importante regurgitación tricuspídea, se presenta casos de fibrilación auricular, o síndrome de preexcitación.

Ecocardiografía: Una herramienta muy útil, poco invasiva y de bajo costo, que permite el diagnóstico de esta enfermedad desde la etapa fetal, y posteriormente sirve como herramienta de seguimiento. Como en cualquier otra cardiopatía congénita el adecuado uso de esta herramienta permite realizar un diagnóstico adecuado y aporta datos valiosos necesarios para definir la conducta de estos pacientes, por lo que debe realizarse de manera estructurada y secuencial con el fin de evitar confusiones u omitir datos de importancia. Se definirá el situs atrial, la conexión atrioventricular, la conexión ventrículo arterial, debe tenerse en cuenta que la posición del corazón puede estar alterada o que el septum interventricular tenga una diferente orientación, por lo que la posición del transductor variará dependiendo de las circunstancias. ⁽²⁾

El *situs atrial* se identifica por la morfología de las orejuelas, por la relación aorto-cava a nivel abdominal que en situs inversus la aorta se encuentra al lado derecho de la columna vertebral y la vena cava inferior a la izquierda de esta, es importante recordarlo ya que un 5% de los pacientes con transposición corregida de grandes arterias tendrá esta disposición, moviendo el transductor hacia arriba en un avista subcostal se puede determinar la posición cardiaca, y la relación de las cámaras entre sí. La vista subcostal es muy importante ya que además puede surgir la primera pista para la discordancia A-V observándose un mal alineamiento significativo entre los septos atrial y ventricular característico de esta entidad. Otro dato que puede ser de ayuda son los retornos venosos las venas cavas al atrio

derecho y las venas pulmonares al atrio izquierdo. La *conexión atrioventricular* se determina mediante la identificación de cada uno de los ventrículos mediante sus características morfológicas, la identificación de las válvulas atrioventriculares ayuda en gran medida ya que siempre cada ventrículo está seguido de su válvula correspondiente, debiéndose identificar su inserción en el tabique interventricular como su morfología en sístole, se identifica a la válvula tricúspide por su inserción más apical en un corte apical 4 cámaras y por la presencia de 3 valvas en un eje corto a nivel de las válvulas atrioventriculares, además, se puede encontrar la banda moderadora. En caso de anomalía de Ebstein asociada se verá el anillo desplazado apicalmente y si existe una CIV de entrada está podrá ser evaluada en un corte apical 4 cámaras, además al estar asociado en un buen número un defecto septal interventricular es común que sea perimembranoso con extensión a la entrada y que de esta manera prolapse la valva septal a través del defecto; el doppler color evalúa cuantitativamente la regurgitación valvular, y en un eje corto paraesternal en caso de CIV perimembranosa será el corte de elección para la visualización. Para la identificación del ventrículo izquierdo de igual forma se realiza un corte apical cuatro cámaras para ver el nivel de inserción de la válvula mitral que es más basal respecto a la contralateral, durante la sístole en un eje corto a nivel de las válvulas atrioventriculares se ven dos valvas, y en un corte más apical se identifican dos músculos papilares. Lo siguiente es determinar la *conexión ventrículo arterial*, se puede observar en un corte 5 cámaras paraesternal la emergencia de la aorta desde el ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la izquierda y con una angulación más posterior se ve la emergencia de la arteria pulmonar del ventrículo de morfología izquierda ubicado a la derecha que se dirige hacia atrás y se bifurca, de la misma manera se puede ver en un eje largo paraesternal la emergencia de las grandes arterias en paralelo la aorta saliendo del ventrículo izquierdo ubicado a la derecha y la pulmonar emergiendo del ventrículo derecho ubicado a la izquierda, además de que no existe continuidad entre la válvula atrioventricular izquierda y la aorta. En el eje corto a nivel de las grandes arterias se ve que la aorta tiene una ubicación anterior y a la izquierda respecto a la arteria pulmonar, y se observa un patrón de doble círculo en lugar de tener a la aorta en el centro de la imagen rodeada

por el tronco de la pulmonar por delante y hacia la izquierda. ⁽²⁾⁽⁴⁾⁽⁵⁾ Al tener una posición anterior la aorta se visualiza con mayor claridad las arterias coronarias, siendo la disposición de estas habitual en un 75% de los casos. ⁽¹⁾

Las lesiones asociadas deben ser evaluadas para evaluar la necesidad de algún procedimiento, así como el pronóstico de estos pacientes. Se debe evaluar el *defecto septal interventricular* respecto a su tamaño y ubicación para hacer el planeamiento quirúrgico, se debe evaluar la válvula pulmonar ya que de esto depende si se realizará el doble switch, en caso de ser hipoplásica contraindicará el procedimiento. Se debe evaluar las válvulas atrioventriculares, mediante este estudio se puede identificar adecuadamente la insuficiencia tricuspídea y valorar sus posibles causas ya sea displasia de las valvas, dilatación del anillo valvular, desplazamiento excesivo del anillo hacia el ápice cardiaco o desplazamiento septal de la válvula. En caso de existir importante lesión de la válvula mitral se excluye de tratamiento mediante doble switch. ⁽²⁾⁽⁴⁾

El ecocardiograma transesofágico es una buena opción en el paciente mayor con una limitada ventana transtorácica o para la valoración perioperatoria. El ecocardiograma 3D aporta un análisis más detallado de la morfología cardiaca de estos pacientes, se usa para evaluar la válvula tricúspide, la morfología del tracto de salida del ventrículo derecho y la naturaleza de la obstrucción, la relación del defecto septal interventricular con la aorta, situaciones en las que este método adquiere gran valor. ⁽¹⁾⁽²⁾

La angiografía es una herramienta muy útil, sin embargo, a pesar de que mediante esta se puede determinar la morfología de las cámaras cardiacas, sus conexiones, función valvular y ventricular, lesiones asociadas, tiene indicaciones específicas ya que estas características pueden ser definidas adecuadamente mediante ecocardiografía 2D y 3D al ser esta menos invasiva. Las indicaciones específicas para la indicación de cateterismo diagnóstico preoperatorio para la definición de la anatomía coronaria, mejor descripción de los defectos septales interventriculares musculares, evaluación de la presión pulmonar en escenarios en los que hubo un gran defecto septal interventricular, regurgitación tricuspídea severa, y determinar

los grados de obstrucción de los tractos de salida ventriculares, sospecha de circulación colateral aortopulmonar o cianosis inexplicable.⁽¹⁾ Entre las indicaciones para realizar un cateterismo intervencionista se encuentran la valvuloplastia pulmonar, angioplastia de ramas pulmonares, cierre de defectos interventriculares musculares de difícil acceso quirúrgico.⁽²⁾ Al tener el sistema de conducción alterado en un 95% de los casos y ser frágil existe gran probabilidad de producirse bloqueo AV durante el cateterismo.⁽²⁾⁽³⁾⁽⁴⁾

La resonancia magnética es una herramienta muy útil y de gran valor para el análisis de cardiopatías complejas es muy útil en la valoración de la función ventricular derecha, competencia de la válvula tricúspide, anatomía coronaria y función ventricular izquierda, así como su masa, debiéndose utilizar de preferencia en pacientes que se llevaran a doble switch. ⁽¹⁾⁽²⁾

2.6 TRATAMIENTO MÉDICO

El manejo de estos pacientes depende de los defectos asociados, así un paciente sin defectos asociados asintomático que se le diagnostica eventualmente la enfermedad se deberá realizar un seguimiento estrecho vigilando la función ventricular derecha, la función valvular izquierda y la función del sistema de conducción, requerirán posteriormente manejo para la insuficiencia cardiaca o bloqueo atrioventricular. Si se trata de un neonato que sea conducto dependiente se iniciará terapia con prostaglandinas a dosis de 0.05 – 0.1 mcg/kg/min, mientras se prepara para un cateterismo intervencionista o colocación de fístula sistémico pulmonar. En caso de tener un defecto septal ventricular con repercusión hemodinámica se instaurará tratamiento anticongestivo con diurético, disminución de la poscarga con un inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina y un beta bloqueador que en los casos de transposición congénitamente corregida se vio que tiene mejores resultados, mejorando la clase funcional y fracción de eyección. De la misma forma en pacientes con disfunción ventricular derecha y regurgitación tricuspídea se beneficiarán del esquema anterior.

Los pacientes con transposición congénitamente corregida incrementan en un 2% su probabilidad de presentar bloqueo atrioventricular de los cuales los que tengan

grados avanzados requerirán la colocación de marcapasos, el cable de estimulación ventricular se coloca en el ventrículo morfológicamente izquierdo.

2.7 TRATAMIENTO QUIRURGICO

Se divide en dos grupos: a) procedimientos paliativos y b) procedimientos correctivos, este último grupo a su vez contempla la corrección fisiológica y la corrección anatómica.

Los procedimientos paliativos consisten en: a) fístula sistémico pulmonar para asegurar flujo sanguíneo pulmonar en lactantes con cianosis severa por obstrucción del tracto de salida pulmonar y dejar la corrección para el futuro, también como paso previo a la secuencia de derivación cavopulmonar en caso de que el paciente tenga anatomía para fisiología univentricular, se realizará una fístula sistémico pulmonar de Blalock – Taussig modificada, y si el ductus arterioso es permeable se realizará la ligadura para evitar competencia de flujos, la fístula será de 3.5mm en menores de 3 meses y de 4mm en mayores de 3 meses, b) cerclaje de la arteria pulmonar para disminuir el flujo pulmonar y de esta manera proteger la vasculatura pulmonar en caso de que exista una comunicación interventricular grande. También se utiliza el cerclaje pulmonar en el contexto de entrenamiento del ventrículo morfológicamente izquierdo para que este soporte el doble switch. ⁽²⁾

Los procedimientos correctivos contemplan dos vías una fisiológica y otra anatómica. En la *corrección fisiológica* se deja al ventrículo derecho como ventrículo sistémico, y se centra en la reparación de los defectos asociados, comprende esencialmente el cierre de la comunicación interventricular y ampliación del tracto de salida pulmonar. La CIV con mayor frecuencia es perimembranosa por lo que se puede cerrar a través del atrio derecho y de la válvula mitral, se utilizaría el abordaje por ventriculotomía izquierda en caso de que este asociado una obstrucción al tracto de salida pulmonar y se planee reconexión ventrículo pulmonar mediante un injerto extracardiaco. Está contraindicada la ventriculotomía derecha ya que este ventrículo soporta la presión sistémica. Se realiza el cierre con parche con sutura discontinua con la precaución de no dañar el sistema de conducción que está en el borde anterosuperior del defecto para lo que se realizan los puntos desde el lado septal

del ventrículo derecho. La obstrucción al tracto de salida pulmonar puede ser valvular sub o supra valvular, en caso de que sea subvalvular por membranas bastará con reseca la membrana o si es por fusión valvar se realizará comisurotomía. Si existe obstrucción a varios niveles o si tiene componente muscular la ampliación quirúrgica no será viable por la localización del infundíbulo ya que esta desplazada hacia atrás y se ubica entre las dos válvulas atrioventriculares y se encuentra en íntima relación con las coronarias y el sistema de conducción, por lo que en estos casos se preferirá la conexión ventrículopulmonar con tubo extracardiaco. ⁽²⁾ En caso de insuficiencia tricuspídea por alteración intrínseca de la válvula se propone la reparación o el cambio valvular, en caso de que la función ventricular derecha esté conservada ya que se reportan resultados poco alentadores progresando la falla derecha y falla de la prótesis. ⁽¹⁾ ⁽³⁾

La complicación más frecuente en el cierre de CIV es el bloqueo AV completo en 15-30% de los casos, y la mortalidad reportada del 5-10%, en caso de que se asocie estenosis pulmonar significativa la mortalidad se eleva a un 10-15%. ⁽⁵⁾ ⁽⁸⁾

Hay estudios que sugieren que el cerclaje de la arteria pulmonar tiene un efecto positivo a nivel de la función ventricular sistémica y de la regurgitación tricuspídea, sin embargo, hay series en las que no se encontraron beneficios en el ventrículo sistémico. ⁽¹⁾

Los resultados de este método de tratamiento son bastante variables con supervivencia entre el 48 al 72% a 30 años, sin embargo, el común denominador en estos pacientes es el deterioro progresivo de la función del ventrículo derecho que genera mayor insuficiencia tricuspídea y congestión venocapilar retrograda, también se ve asociado con mayor frecuencia a mayor edad bloqueo AV completo o arritmias crónicas que empeoran el panorama de estos pacientes. ⁽²⁾ Hraska reporta una supervivencia del 75% a 5 años y 68% a 10 años, un 40% requirió cambio de la válvula sistémica en un plazo de 10 años. ⁽¹⁾ El pronóstico incierto de este tipo de corrección impulsó la corrección anatómica que describiremos a continuación. ⁽²⁾ ⁽⁸⁾

La *corrección anatómica* es el conjunto de procedimientos mediante los cuales el ventrículo izquierdo queda como ventrículo sistémico, es denominado doble switch

y consiste en redirigir el flujo de las venas cavas hacia el ventrículo morfológicamente derecho mediante la cirugía de Senning y posteriormente hacer el switch arterial para que de este modo el contenido sanguíneo de la aurícula izquierda se dirija al ventrículo morfológicamente izquierdo y este expulse la sangre hacia la aorta quedando restablecida sus función de bomba que soporta la circulación sistémica, la sangre procedente de la cavas se redirige mediante un túnel hacia la válvula tricúspide llega al ventrículo morfológicamente derecho y es expulsada hacia la arteria pulmonar. En caso de que exista obstrucción del tracto de salida hacia la pulmonar se realiza conexión ventrículo arterial mediante tubo extracardiaco con el procedimiento de Rastelli y se conecta el ventrículo de morfología izquierda con la aorta mediante un túnel por el defecto septal interventricular. Es el de elección en pacientes con disfunción ventricular derecha y regurgitación tricuspídea. Este tipo de corrección tiene estrictos requisitos para que pueda ser llevada a cabo de manera óptima 1) que no haya obstrucción en los tractos de salida arteriales, 2) que los ventrículos estén balanceados, 3) que el ventrículo izquierdo tenga una presión del 75% respecto a la sistémica, 4) que la anatomía coronaria sea favorable para su cambio de posición. Esta opción fue propuesta en miras de tener una mejor función ventricular a largo plazo y si bien en reportes a corto y mediano plazo hay menos complicaciones respecto a la corrección fisiológica, sin embargo, se ha reporta mayor número de bloqueo AV que requirieron implante marcapasos. ⁽²⁾

El manejo post operatorio inmediato de estos pacientes en la unidad de terapia intensiva pediátrica será con el paciente sedado, relajado, con ventilación mecánica y apoyo inotrópico ya que usualmente se deja con el esternón abierto por 48 hrs, o con circulación extracorpórea por algunos días mientras se recupera el miocardio.

Al estar condicionado el éxito de esta técnica por la adecuada adaptación del ventrículo izquierdo a su nueva función y mayor exigencia este puede ser reentrenado mediante el cerclaje de la arteria pulmonar con el objetivo de llevar la presión del ventrículo de morfología izquierda a 75-80% respecto al sistémico, tener una relación masa del ventrículo izquierdo/volumen del ventrículo izquierdo mayor

a 1.5, grosor normal de la pared del ventrículo izquierdo y función normal. ⁽¹⁾ Debe considerarse que a pesar de existir regurgitación tricuspídea asociada a falla ventricular derecha, las resistencias pulmonares se mantienen bajas, por lo que el ventrículo izquierdo pierde fuerza progresivamente lo que hace necesario este reentrenamiento, sin embargo, no se define aún la edad ideal para iniciar este entrenamiento, lo que se sugiere es que a menor edad mejores serán los resultados. ⁽²⁾ El doble switch se realizará en los siguientes 6-18 meses. La mortalidad reporta para este procedimiento es del 10%. ⁽⁵⁾ Anderson et al. Reportan en su serie de 54 casos una mortalidad temprana de 5.6% para la reparación anatómica, y el 12% tuvieron bloqueo AV completo, se observó que la regurgitación tricuspídea disminuyó en todos los pacientes, insuficiencia valvular de la neoaorta en pocos casos y en una pequeña proporción llegaron a requerir cambio valvular aórtico. Se observó mayor tendencia a la falla ventricular izquierda postquirúrgica en pacientes que tuvieron reentrenamiento del ventrículo izquierdo en comparación con los que no la requirieron. ⁽⁵⁾⁽⁸⁾

En caso de que no sea posible una corrección biventricular, ya sea por ventrículos desbalanceados o cabalgamiento valvular está indicado la secuencia a derivación cavopulmonar total, con resultados satisfactorios en cuanto a la calidad de vida y complicaciones posteriores.

El seguimiento post operatorio de estos pacientes debe ser sistemático vigilando la función ventricular, valvular y evaluando el sistema de conducción periódicamente cada 6-12 meses, así como los cuidados pertinentes del marcapasos en caso de haberlo requerido.

Respecto a la actividad física que pueden realizar estos pacientes en ausencia de lesiones residuales puede indicarse ejercicio con carga dinámica y estática moderada, en caso de haber lesiones residuales como bloqueo AV, estenosis o disfunción ventricular debe restringirse el ejercicio con carga estática. Estos pacientes se beneficiarían de asistir de acuerdo a la edad a un programa de rehabilitación cardíaca para incrementar la tolerancia al ejercicio y valorar a la vez el riesgo de arritmias o presencia de isquemia durante el ejercicio.

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La discordancia atrioventricular con discordancia ventrículo arterial es una cardiopatía congénita rara, de presentación clínica variable, por lo que es indispensable un adecuado análisis morfológico, tiene evolución común hacia la falla ventricular derecha, requiere además una estrecha vigilancia del sistema de conducción, existen varias opciones de tratamiento las cuales se llevan a cabo en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez al ser este el centro principal de referencia a nivel nacional, el modo de tratamiento ha ido evolucionando, siendo la preferencia actual realizar la corrección anatómica, con resultados a corto y mediano plazo favorables respecto a la mejora de la función ventricular, sin embargo esta vía de tratamiento no está libre de complicaciones, por lo que es necesario realizar un análisis clínico y morfológico actualizado de estos pacientes durante su evolución y respecto al tipo de tratamiento elegido en el Instituto Nacional de Cardiología.

4. JUSTIFICACION

La discordancia atrioventricular con discordancia ventrículo arterial, frecuentemente se asocia a otras malformaciones cardiacas que derivan del desarrollo embriológico anormal y de la carga de funciones que en condiciones normales no se les asigna como la válvula tricúspide que queda en posición sistémica o el ventrículo derecho cuya anatomía no está diseñada para soportar la circulación sistémica, lo que se verá en el 95% de estos pacientes ya que se presentan en situs solitus y en esta forma es en la que existen mayor número de defectos asociados, varios son los escenarios clínicos de esta patología sin embargo, el tratamiento ha ido evolucionando conforme pasa el tiempo en base a resultados poco alentadores con la corrección fisiológica, siendo actualmente el objetivo principal del tratamiento dejar el ventrículo de morfología izquierda como ventrículo sistémico siempre y cuando las características del paciente lo permitan.

Se analizarán las características clínicas de los pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, se identificará las características morfológicas de estos pacientes, el tipo de tratamiento elegido, las complicaciones asociadas y mortalidad respecto a cada una.

5. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas y morfológicas de los pacientes con discordancia atrioventricular con discordancia ventrículo arterial? ¿Qué tipo de tratamiento se utiliza con más frecuencia en los pacientes con discordancia atrioventricular con discordancia ventrículo arterial y cuáles son las complicaciones relacionadas?

6. HIPÓTESIS

Los pacientes con discordancia atrioventricular con discordancia ventriculoarterial en un bajo porcentaje no tienen anomalías asociadas, sin embargo, la mayoría las presenta y depende de estos las características clínicas, tienen una evolución común hacia la falla del ventrículo sistémico asociado a trastornos de la conducción atrioventricular, el tipo de tratamiento que coloca el ventrículo izquierdo como sistémico mejora la función cardíaca a largo plazo, sin embargo, el tipo de cirugía requerida es más agresiva por lo que tiene más complicaciones.

7. OBJETIVOS

7.1 GENERAL

Determinar las características clínicas, morfológicas y el tipo de tratamiento que se realiza en los pacientes con discordancia atrioventricular con discordancia ventrículo arterial que realizan seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en un periodo de 20 años.

7.2 ESPECÍFICOS

- Determinar las características demográficas de los pacientes.
- Determinar el situs atrial y posición cardiaca más frecuente.
- Identificar anomalías asociadas más frecuentes en relación a cada situs.
- Determinar la frecuencia de presentación de insuficiencia tricuspídea.
- Determinar el periodo libre de síntomas y la sintomatología más común al debut.
- Determinar el periodo de seguimiento
- Determinar la supervivencia a partir del diagnóstico en relación al tratamiento elegido.
- Identificar el procedimiento quirúrgico más utilizado en la corrección de estos pacientes.
- Determinar las complicaciones posteriores al tratamiento elegido.
- Determinar la frecuencia de bloqueo de la conducción atrioventricular de tercer grado postquirúrgico y no asociado a cirugía.
- Determinar que otras arritmias se presentan en estos pacientes.
- Determinar la mortalidad respecto al tratamiento elegido.

8. METODOLOGIA

Tipo de diseño: Se realizó un estudio no experimental, de tipo analítico, descriptivo, retrospectivo en el periodo de enero de 2000 a diciembre de 2019.

Grupo de pacientes: Pacientes con diagnóstico de discordancia atrioventricular con discordancia ventrículo arterial atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en el periodo de enero 2000 a diciembre de 2019.

Variables:

- Sexo.
- Edad al diagnóstico.
- Situs y posición cardiaca
- Anomalías cardiacas asociadas.
- Sintomatología.
- Grado de insuficiencia tricuspídea pre y posquirúrgica.
- Edad de presentación de bloqueo de la conducción atrioventricular.
- Clase funcional pre y posquirúrgica
- Tipo de tratamiento realizado
 - Paliativo
 - Fisiológico
 - Anatómico
 - Univentricular
- Causa y periodo en el que se produjo la defunción.
- Procedimiento intervencionista requerido.
- Complicaciones posquirúrgicas.

9. CRITERIOS DE INCLUSION

Pacientes con expediente activo en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez con el diagnóstico establecido de discordancia atrioventricular con discordancia ventrículo arterial, que hayan sido atendidos y se realice el tratamiento y seguimiento en el periodo establecido de enero de 2000 a diciembre de 2019.

10. CRITERIOS DE EXCLUSION

- Paciente cuyo tratamiento intervencionista o quirúrgico haya sido fuera del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
- Paciente cuyo expediente no contenga todos los datos requeridos para esta investigación.
- Pacientes que no hayan tenido seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

11. ASPECTOS ÉTICOS

Es una investigación sin riesgo, ya que se emplea un método documental y no se realiza una modificación intencionada en las variables o tratamiento de los pacientes elegidos.

12. RECURSOS Y FINANCIAMIENTO

- Proporcionados por INCICH: Instalaciones de atención a pacientes pediátricos, equipo de papelería para impresión de formato de recolección de datos.
- Proporcionados por el tesista: Equipo de cómputo para elaboración del manuscrito, equipado con programa de análisis de datos Excel de la compañía Microsoft y SPSS.

13. RESULTADOS

En el periodo establecido de 20 años se revisó el expediente de 59 pacientes, observándose la presencia de la enfermedad con mayor frecuencia en los pacientes masculinos que representan el 67,8%, el sexo femenino está presente en el 32.2% de los casos, con una razón de 2:1. La media de edad al diagnóstico es de 7.8 años, con una media de seguimiento de 9,6 años y una desviación estándar de 6,3 años. Del total de pacientes el 83,1% tiene situs solitus y el 16,9% tiene situs inversus.

TABLA N°1: ASPECTOS DEMOGRÁFICOS

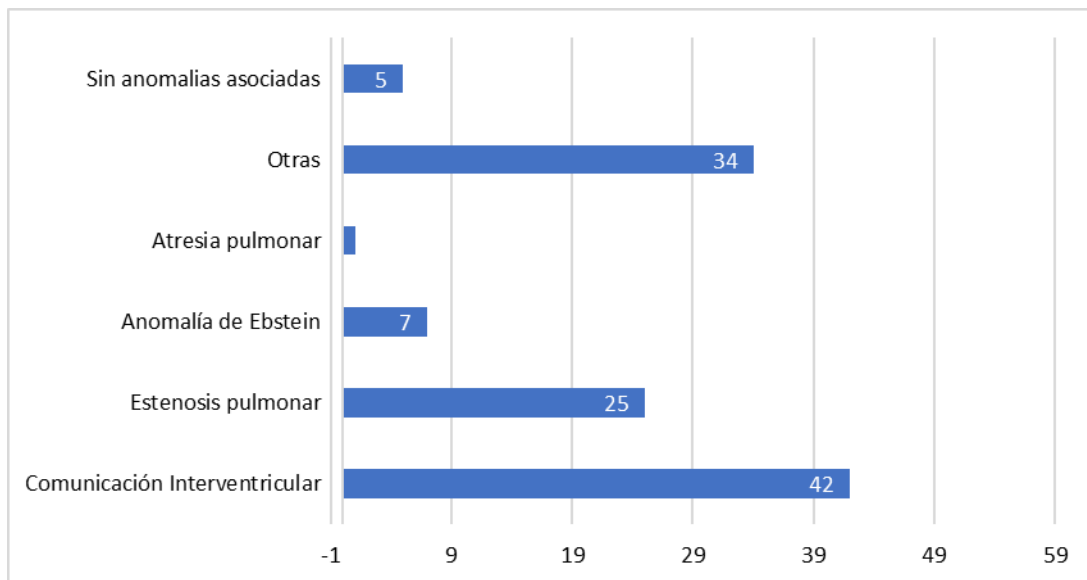
	Situs solitus	Situs inversus	Total
Número de pacientes	49	10	59
Masculino : Femenino	33:16	7:3	59
Con anomalías asociadas	45	9	54
Sin anomalías asociadas	4	1	5
Bloqueo A-V espontáneo	12	0	12
Operados	23	4	27

Fuente: Elaboración propia

Tuvieron anomalías asociadas el 91,5% y el 8,5% se diagnosticaron sin anomalías asociadas. Las anomalías asociadas se presentaron con mayor frecuencia en el grupo de pacientes que tienen situs solitus representando el 76% del total de pacientes. La posición cardiaca más frecuente fue la posición del corazón en levocardia con un porcentaje de 69,5%, seguido de la posición en dextrocardia con un porcentaje de 18,6% y por último la posición cardiaca en mesocardia en un 11,9%. En su totalidad los pacientes con levocardia tuvieron un situs solitus, sin embargo las otras dos posiciones tanto dextrocardia como mesocardia tienen una distribución casi igual para ambos situs. Las anomalías se detallan a continuación

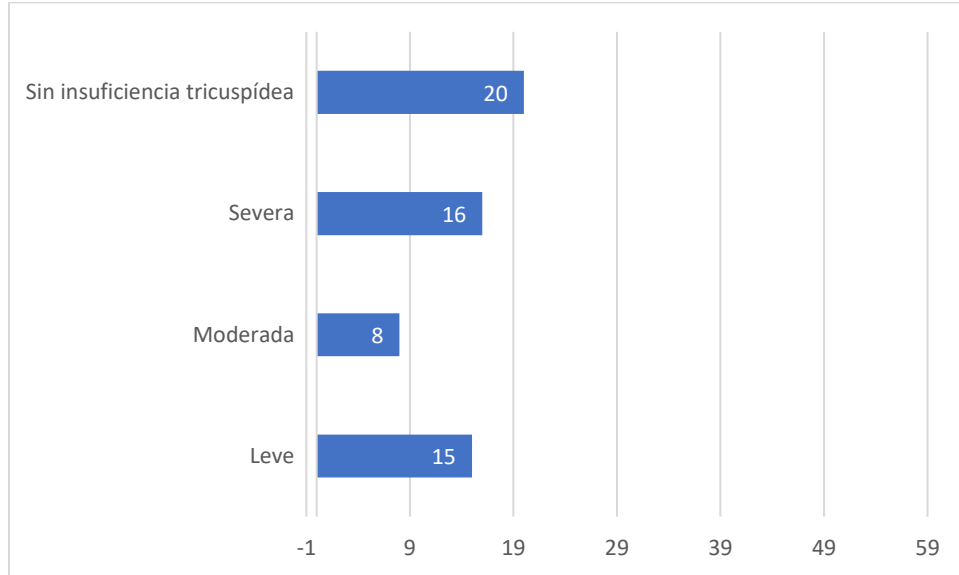
por orden de frecuencia, la comunicación interventricular estuvo presente en 42 casos representando el 72,1%, la estenosis pulmonar presente en 25 casos con el 42,4%, la anomalía de Ebstein se presentó en 7 casos con el 11,9%, se observó un caso de atresia pulmonar y destaca entre otras malformaciones asociadas la presencia de comunicación interauricular en 21 casos representando el 35%, de manera preferencial se presentó en pacientes con situs solitus con 17 casos. Las variedades más encontradas de anomalías asociadas corresponden en el caso de la CIV a la del tipo perimembranoso con una frecuencia de 30 casos y en el caso de la estenosis pulmonar el tipo valvular estuvo presente en 21 casos y la variedad subvalvular en 10 casos.

GRÁFICO N° 1 ANOMALIAS ASOCIADAS



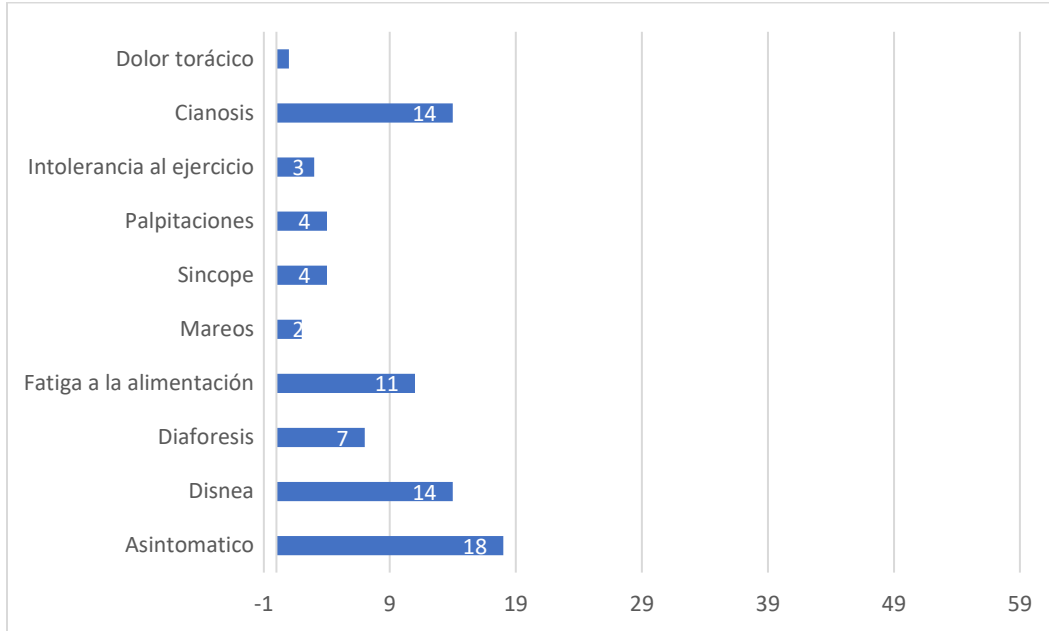
20 pacientes se encontraban al diagnóstico sin insuficiencia tricuspídea asociada a la transposición congénitamente corregida, 16 pacientes se encontraron con insuficiencia tricuspídea severa, 15 de grado leve y 8 de grado moderado.

GRÁFICO N° 2 INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA AL DIAGNÓSTICO



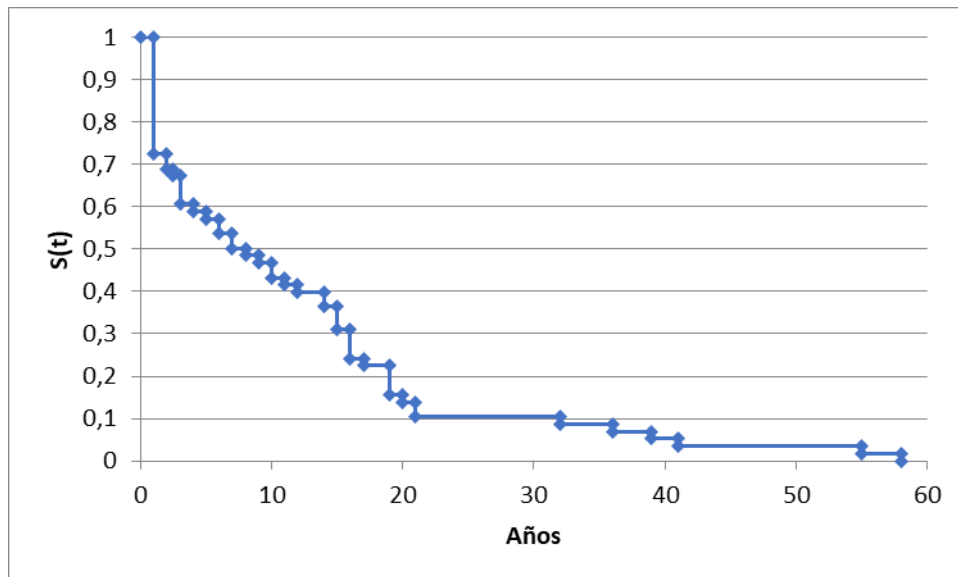
El 30% de los pacientes se presentaron de forma asintomática, las manifestaciones iniciales más frecuentes referidas por los pacientes o padres de estos corresponde en orden de frecuencia a la disnea en 14 casos al igual que la cianosis, le sigue la fatiga a la alimentación en 11 pacientes y la diaforesis en 7 pacientes, con menos frecuencia se encuentran las palpitaciones, mareos y síncope, sin embargo, fueron las manifestaciones iniciales de la cardiopatía con bloqueo de la conducción AV.

GRÁFICO N° 3 SINTOMATOLOGÍA AL DIAGNÓSTICO



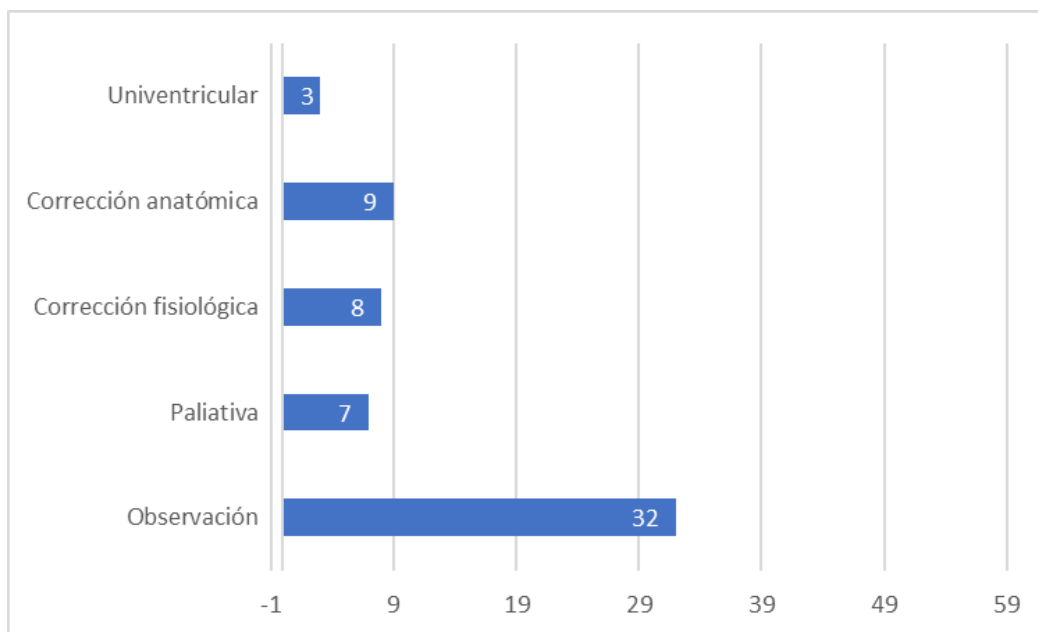
Se realiza un análisis de regresión representado mediante curvas de Kaplan Meier para evaluar el tiempo libre de síntomas de los pacientes que son objeto de nuestro estudio, observando que la aparición de síntomas pese al diagnóstico tardío puede presentarse desde la infancia.

GRAFICO N°4 PERIODO LIBRE DE SINTOMAS



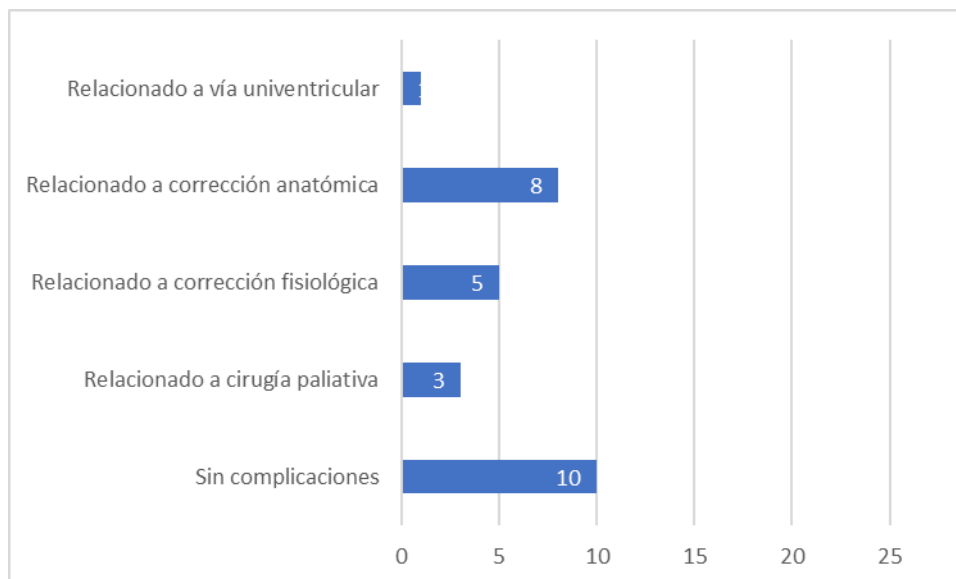
Del total de pacientes 27 fueron sometidos a cirugía, optándose en 9 de los casos por la corrección anatómica (33%) , 8 casos por la vía fisiológica (30%) de los casos, 7 pacientes con cirugía paliativa (25%), y 3 casos se manejaron por la vía univentricular.

GRÁFICO N° 5 TIPO DE CIRUGÍA



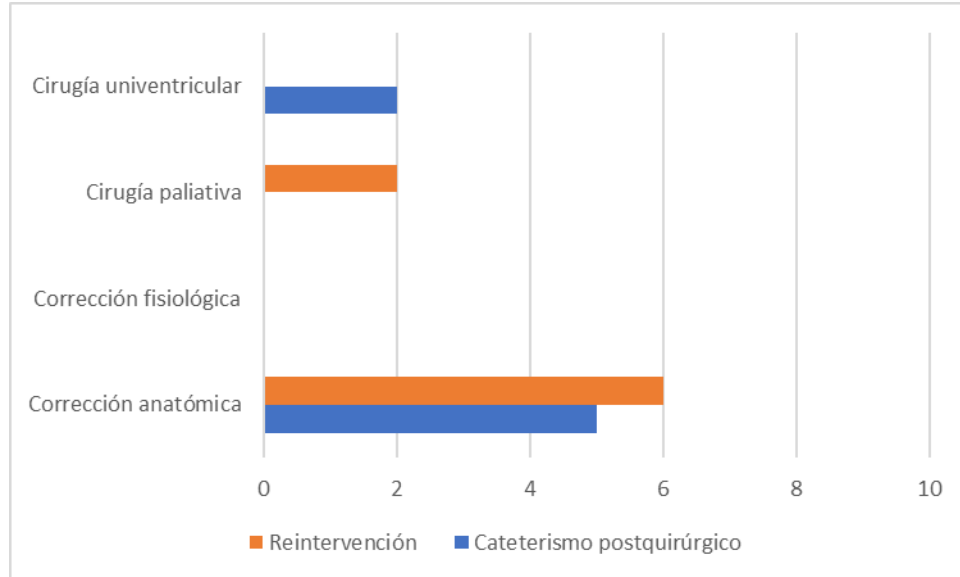
Las complicaciones relacionadas a cada tipo de procedimiento se enumeran en el gráfico siguiente, se ve un alto número de complicaciones en la corrección anatómica respecto al total de pacientes que tuvieron esta vía de reparación, siendo 8 de 9 pacientes que presentaron alguna complicación durante el posquirúrgico. Se observa también un número importante de complicaciones relacionadas en la corrección fisiológica que se reportan en número de 5 respecto a los 8 pacientes en los que se eligió esta vía de tratamiento, con menor número de complicaciones en pacientes con cirugía paliativa y que se optó por la opción univentricular con número de complicaciones de 3 y 1 respectivamente.

GRÁFICO N° 6 COMPLICACIONES POST QUIRÚRGICAS



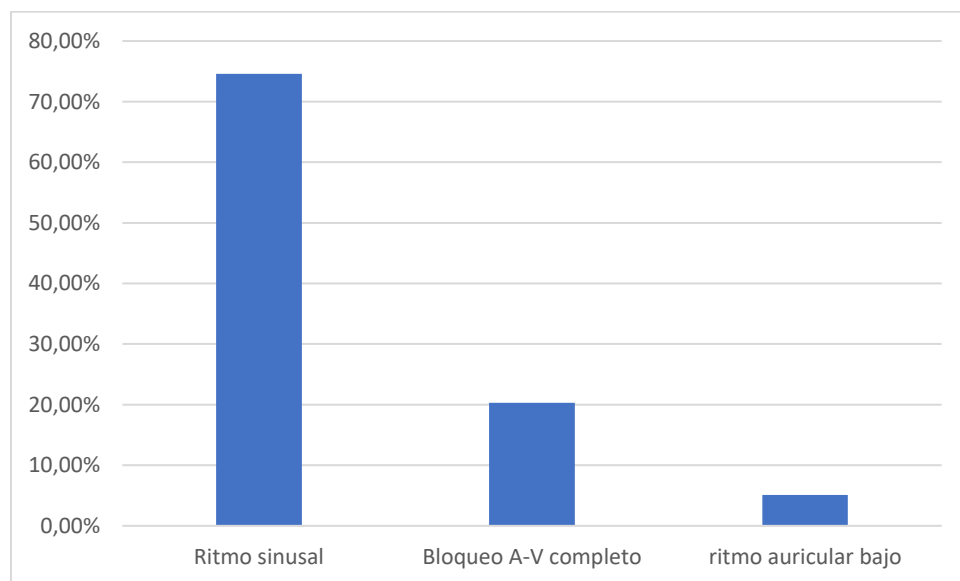
Tuvieron mayor necesidad de reintervención o cateterismo post quirúrgico los pacientes que tuvieron corrección anatómica con 5 cateterismos y 6 reintervenciones con porcentaje de 55,5% y 66,6% respectivamente, respecto a la corrección fisiológica no se encontró necesidad de cateterismo o reintervención, respecto a la cirugía paliativa hubo necesidad de reintervención en 2 casos con porcentaje de 28,5%, en la vía univentricular se reportaron 2 casos que necesitaron cateterismo post quirúrgico con un porcentaje de 66,6%.

GRAFICO N° 7 NECESIDAD DE CATETERISMO O REINTERVENCION



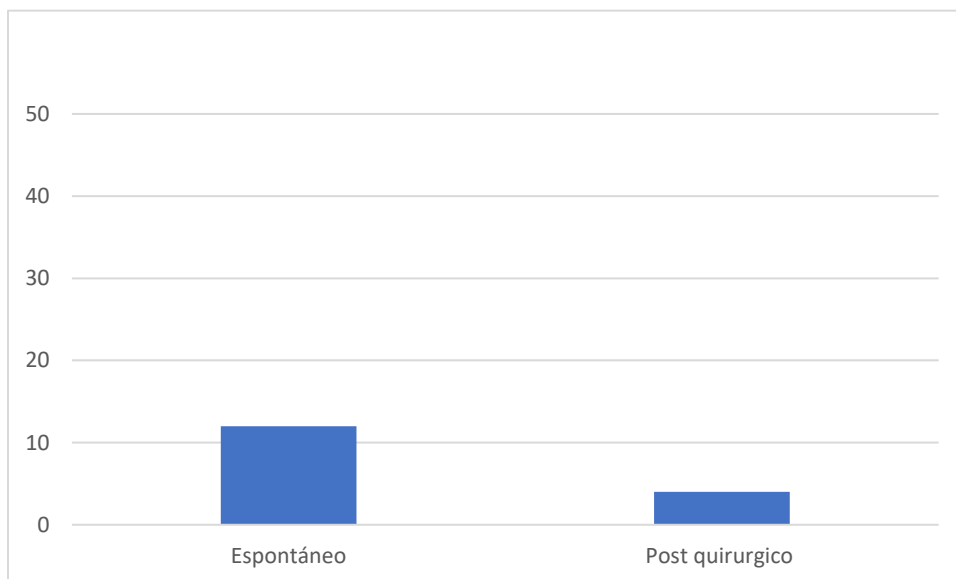
Presentaron bloqueo de la conducción atrioventricular de manera espontánea 12 pacientes que representan el 20,3% del total de los pacientes y coincidiendo con la literatura revisada el total de casos se produjeron en pacientes con situs solitus.

GRÁFICO N° 8 ALTERACIÓN DE LA CONDUCCIÓN ATRIOVENTRICULAR



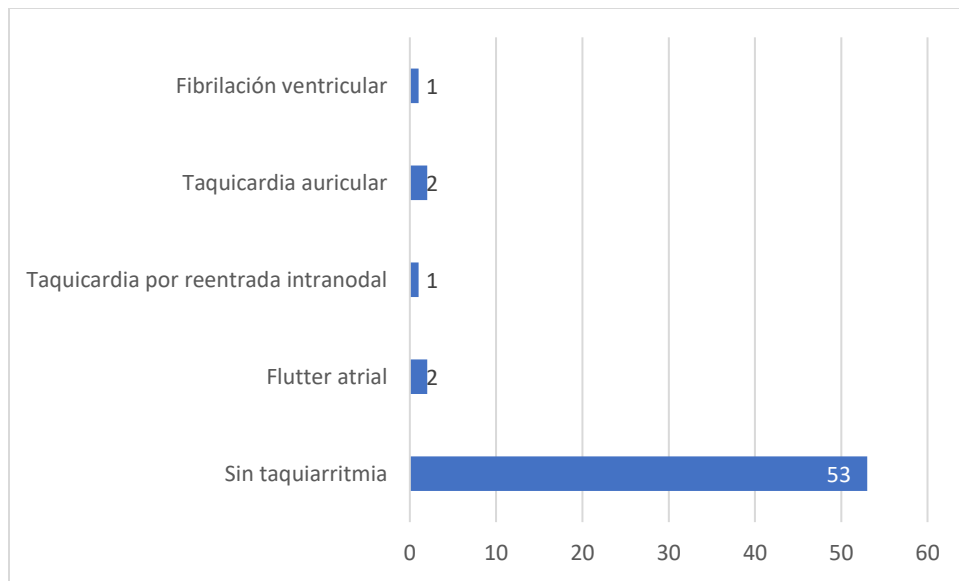
4 pacientes presentaron bloqueo de la conducción atrioventricular posterior al evento quirúrgico, todos se presentaron posterior a la corrección anatómica y requirieron la implantación de marcapasos.

GRÁFICO N° 9 BLOQUEO A-V EN EL POST QUIRÚRGICO



Otras arritmias encontradas en este grupo de pacientes corresponden a taquiarritmias supraventriculares y de la unión atrioventricular, con una frecuencia de 2 para la taquicardia atrial y el flutter atrial y de 1 para la fibrilación ventricular y la taquicardia por reentrada intranodal, con porcentajes de 3,4% y 1,7% respectivamente.

GRAFICO N° 10 TAQUIARRITMIAS ASOCIADAS A DOBLE DISCORDANCIA



La mortalidad global de este grupo de pacientes es del 22%, el 38,4% no está relacionado a procedimientos quirúrgicos y el 61,6% se produjo en el post quirúrgico, de estos un caso se produjo en el postoperatorio alejado. Las causas se detallan en el gráfico siguiente.

GRAFICO N° 11 MORTALIDAD

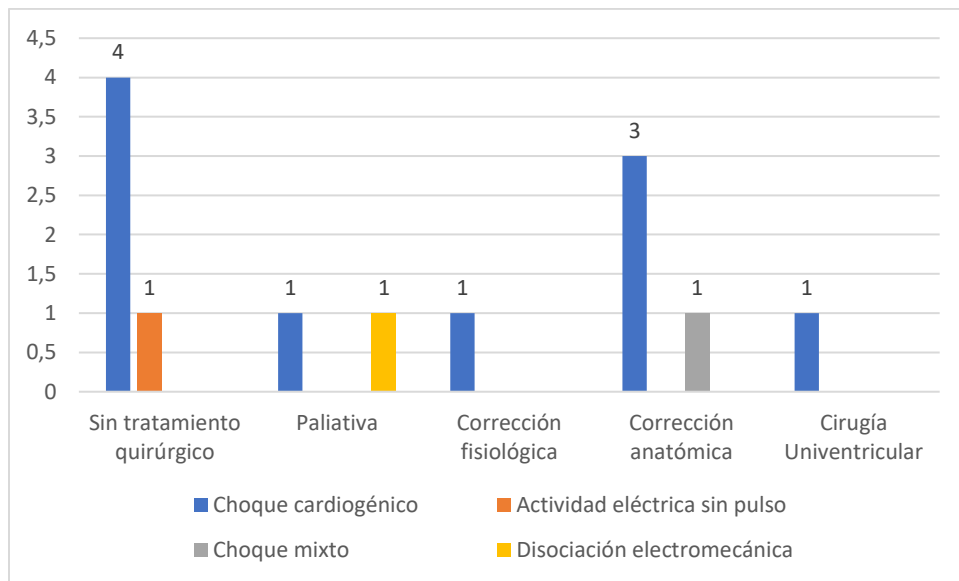
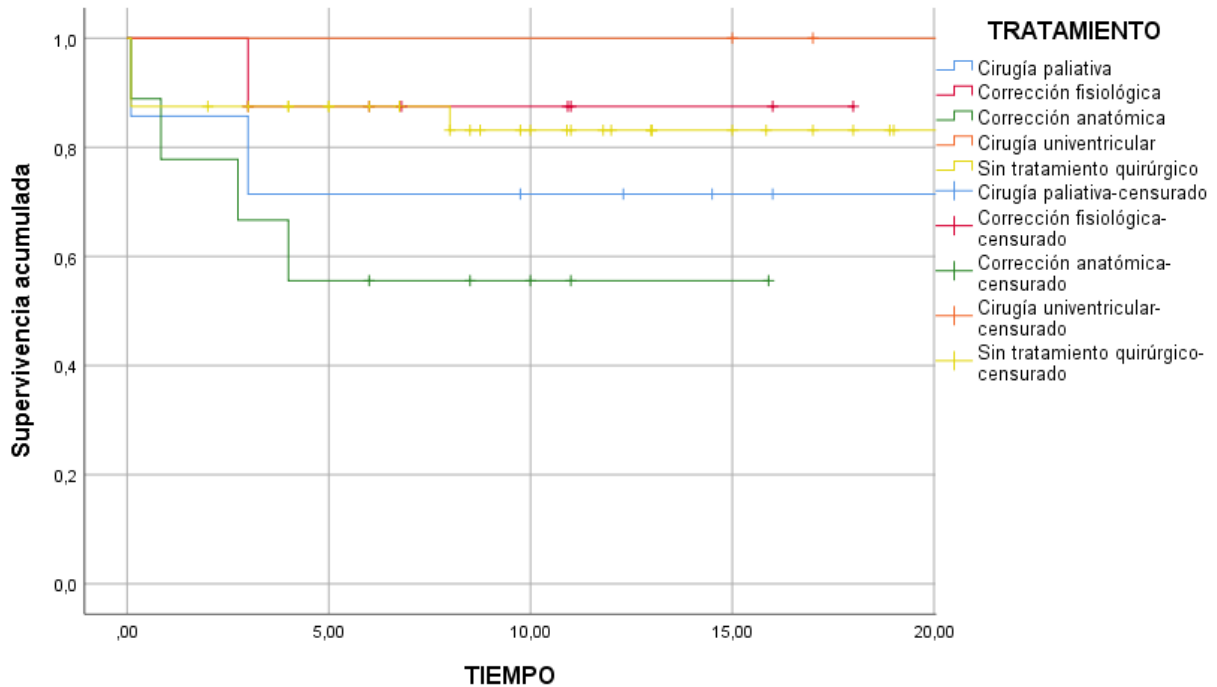


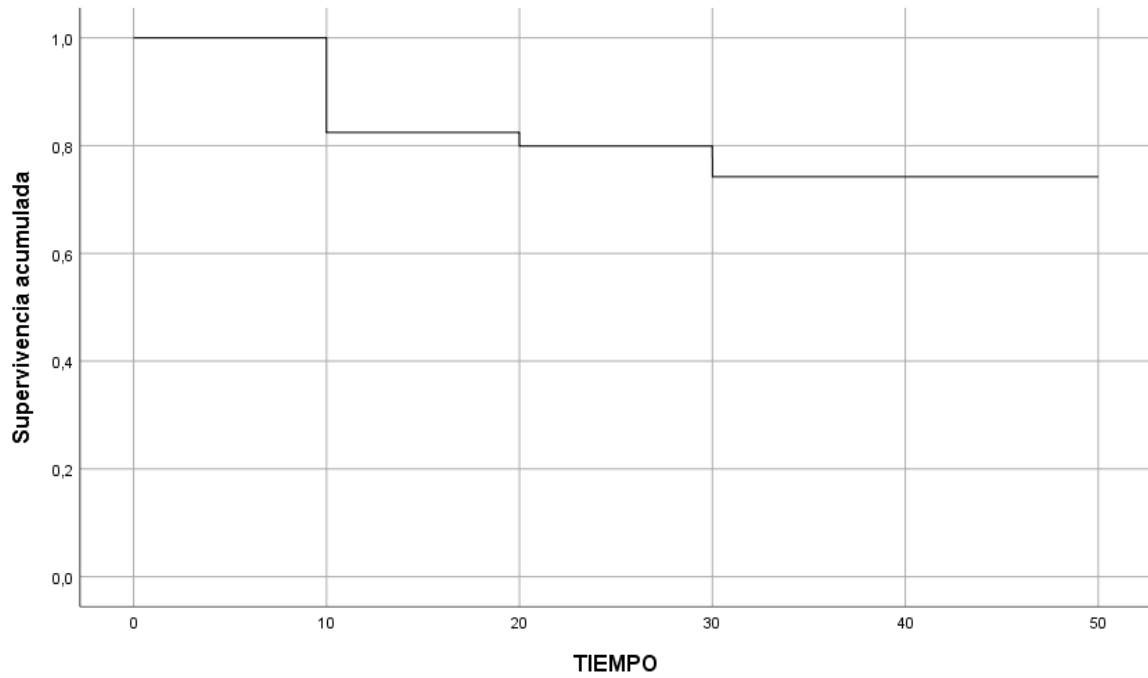
GRAFICO N° 12 SUPERVIVENCIA A PARTIR DEL DIAGNOSTICO



Se analiza la supervivencia a 20 años mediante curvas de Kaplan Meier, con una significancia de 0,233 por lo que traduce que el tipo de tratamiento no influyó en el tiempo de sobrevida de este grupo de pacientes. De las curvas se deduce que los pacientes sin tratamiento quirúrgico que se presentan en la etapa neonatal y de lactante menor tienen una sobrevida corta para luego estabilizarse la curva llegando con más del 80% a 20 años. Los pacientes cuya vía de tratamiento se realiza mediante medidas paliativas la curva tiene un descenso brusco cuando el diagnóstico y la necesidad de tratamiento es en los primeros meses de vida, se estabiliza durante los primeros años de vida y permanece así a lo largo de la curva. Los pacientes que fueron llevados a corrección fisiológica muestran un descenso en la curva en la etapa pre-escolar y luego permanece estable a lo largo del tiempo. Los pacientes a los que se les realizó corrección anatómica tienen peor pronóstico de sobrevida durante los primeros 5 años para luego permanecer estable la curva. Y por último los pacientes en los que por sus características morfológicas se optó por la vía univentricular muestran supervivencia del 100% a 20 años. La probabilidad de

supervivencia a 50 años calculada alcanza el 75% independientemente del tratamiento elegido.

GRAFICO N° 13 PROBABILIDAD DE SUPERVIVENCIA A 50 AÑOS



14. DISCUSIÓN

La discordancia atrioventricular con concordancia ventriculoarterial es una enfermedad heterogénea y compleja cuyo diagnóstico puede hacerse en cualquier etapa de la vida, así como hay pacientes que tienen un debut en la etapa neonatal por síntomas de falla cardíaca debido al amplio espectro de anomalías asociadas, pueden haber pacientes cuyo diagnóstico pueda ser tardío debido a que no tienen anomalías asociadas o permanezcan estables mientras estas no repercutan hemodinámicamente. En el presente estudio encontramos una media de edad al diagnóstico de 7.8 años, y con más frecuencia en el sexo masculino con una relación 2:1, al igual que la literatura revisada un mayor porcentaje tiene un situs solitus sin embargo se encontraron mayor porcentaje de casos en situs inversus (16.9%). Al igual que en la literatura revisada la anomalía más frecuentemente asociada es la comunicación interventricular de tipo perimembranoso seguido por la estenosis pulmonar de predominio subvalvular y valvular, ambas anomalías con mayor frecuencia de presentación en situs solitus.

La evolución natural de los pacientes en ausencia de anomalías asociadas es hacia la falla del ventrículo sistémico la cual se puede ver comprometida aún más por alteraciones en la válvula tricúspide que ocupa una posición sistémica, función para la cual no está preparada anatómicamente, en este estudio encontramos 39 pacientes con algún grado de insuficiencia tricuspídea de los cuales 8(13,5%) se encontraron en grado moderado y 16(27%) en grado severo al momento del diagnóstico, 7(11,8%) pacientes con anomalía de Ebstein. El periodo libre de síntomas encontrado en este estudio fue de 11,6 años, cabe mencionar que como hubo pacientes asintomáticos hasta la edad adulta en los cuales el diagnóstico se hizo de forma incidental o por manifestaciones de intolerancia al ejercicio o datos clínicos de bloqueo A-V, hubo pacientes bastante sintomáticos desde el inicio de la vida que requirieron algún tipo de medida paliativa o correctiva.

Veintisiete pacientes recibieron tratamiento quirúrgico, con una proporción similar entre la corrección anatómica y fisiológica, y si bien la vía de tratamiento óptima para el manejo de estos pacientes es la corrección anatómica dejando el ventrículo

de morfología izquierda en posición sistémica se observaron mayor número de complicaciones post quirúrgicas, así como necesidad de reintervención tanto por vía quirúrgica o cateterismo en estos pacientes. Esta técnica es de mayor complejidad requiriere tiempos prolongados de circulación extracorpórea y su manejo se hace muy complicado en el post operatorio inmediato por lo que está asociado a mayor morbilidad y mortalidad. El porcentaje de complicaciones reportado en la literatura va desde el 15-30%, sin embargo, se encontraron en nuestro estudio mayor porcentaje de complicaciones relacionadas con la corrección anatómica.

Se encontró como complicación del post operatorio bloqueo A-V completo en 4 pacientes que representa el 6,7% todos los casos relacionados a corrección anatómica, coincidente con la revisión en la literatura ya que el sistema de conducción es susceptible de esta lesión. Sin embargo, de manera espontánea fue mayor el número de pacientes que desarrollaron bloqueo A-V correspondiente al 20% de los pacientes que son objeto de este estudio, al igual que en la literatura todos los bloqueos A-V espontáneos se produjeron en pacientes que tienen situs solitus. Otras arritmias también son reportadas, en el contexto de la progresión de la enfermedad, disfunción ventricular y dilatación auricular que predisponen a este tipo de arritmias, en nuestro estudio encontramos taquiarritmias en 6 pacientes de los cuales en 2 se requirió estudio electrofisiológico para su control.

La mortalidad encontrada fue mayor a la encontrada en la literatura, 13 de 59 pacientes correspondiendo al 22%; el 38,4% de estas se produjeron en el postquirúrgico, la causa más frecuentemente reportada en la nota de egreso fue el choque cardiogénico.

15. CONCLUSIONES

Es una cardiopatía compleja, heterogénea, que se presenta con mayor frecuencia en situs solitus, es más frecuente en pacientes masculinos, las anomalías asociadas y de las cuales depende su fisiopatología son la comunicación interventricular perimembranosa y la estenosis pulmonar, estas influyen en la evolución clínica de los pacientes y de ser la repercusión hemodinámica significativa en edades tempranas de la vida se asocian a peor pronóstico vital.

El bloqueo de la conducción atrioventricular completo espontáneo se produce en pacientes con situs solitus al estar alterado el sistema de conducción a nivel del nodo atrioventricular. El bloqueo de la conducción atrioventricular post quirúrgico se produjo en su totalidad en pacientes que tuvieron corrección anatómica, sin embargo, también es posible su lesión en la vía de corrección fisiológica o en cateterismos que incluyan la región del nodo A-V en el procedimiento.

La vía ideal de tratamiento es la corrección anatómica, sin embargo, el paciente tiene que cumplir con ciertas características y pese a que las tenga el procedimiento no está exento de complicaciones y muestra mayor mortalidad respecto a la vía fisiológica, esta última a pesar de tener menos complicaciones por ser un método de menor complejidad tiende a progresar a falla ventricular sistémica con las complicaciones acompañantes. La probabilidad de supervivencia a 50 años del 75%.

16. BIBLIOGRAFÍA

1. Atallah J, Rutledge J, Dyck J. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries (Atrioventricular and Ventriculoarterial Discordance) en Moss And Adams' Heart Disease In Infants, Children, And Adolescents Including The Fetus And Young Adult. 8th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2013. Pp.1147-1160.
2. Tchervenkov C, Bernier P, Cavalle-Garrido T. Jacobs J, Attie F. Transposición corregida de grandes arterias en Cardiología Pediátrica. 2nd ed. México: Panamericana; 2013. Pp.175-183.
3. Brawn W, Jones T, Anderson R, Barron D. Congenitally Corrected Transposition en Anderson R. Paediatric Cardiology. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2010. pp.819-835.
4. Attie F, Buendía A, Zabal C. Transposición corregida de las grandes arterias en Díaz Gongora, G, Cardiología Pediátrica. 1st ed. Medellín, Colombia: McGraw-Hill, 2003. Pp.586-599.
5. Park M. Cardiología Pediátrica. 6th ed. Barcelona: Elsevier; 2014. Pp 218-223.
6. Barron D. Congenitally corrected transposition en Ross U. Critical Heart Disease in Infants and Children. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2019. Pp 813-822
7. Attie F. Congenitally corrected transposition with mirror-image atrial arrangement. International Journal of Cardiology. 1984;14(1987):169-175.
8. Hsu K-H, Chang C-I, Huang S-C, Chen Y-S, Chiu I-S. 17-year experience in surgical management of congenitally corrected transposition of the great arteries: a single-centre's experience. Eur J Cardiothorac Surg 2016;49:522–7.
9. Pérez-Negueruela C, Mayol J, Caffarena J. Estado actual de la transposición de grandes arterias congénitamente corregida. [Internet]. 2014 [cited 6 May 2020];21(2):142-146.

10. Alva-Espinosa C. Transposición corregida de las grandes arterias (TCGA), problema no resuelto. Gaceta Médica de México [Internet]. 2016; 152:397-406.
11. Urmeneta Ulloa J, et al. Transposición congénitamente corregida de grandes arterias: valoración por resonancia magnética cardíaca tras corrección anatómica tipo “doble switch”. Radiología. 2018.
<https://doi.org/10.1016/j.rx.2018.10.008>