Journal Nursing Valencia 1, (diciembre 2022)
Colegio Oficial de Enfermería de Valencia, Spain
ISSN 2952-3192

Evidencia sobre la dextrocardia: revisión sistematizada

AUTORES

ANDREA SÁNCHEZ GONZÁLEZ. Residente en Enfermería Familiar y Comunitaria.

Recibido:
3 febrero 2022

Aceptado:
13 julio 2022

Publicado on-line:
19 diciembre 2022

RESUMEN

Antecedentes: La dextrocardia es un tipo de malposición cardiaca donde el corazón se encuentra al lado derecho del hemitórax. Esta condición suele venir acompañada de otras anomalías cardiacas y extracardiacas que pueden llegar a limitar considerablemente la vida de quienes lo padecen. En la actualidad no hay un consenso respecto a la definición y a la clasificación de la dextrocardia lo que produce una gran confusión entre los profesionales y una gran necesidad de la universalización de sus términos a fin de esclarecer esta singular anomalía cardiaca. Objetivo: Describir y valorar los tipos y la terminología asociada a la dextrocardia. Metodología: Revisión narrativa mediante la búsqueda de artículos en las bases de datos de Pubmed, CINAHL vía EBSCO y Medline vía WOS. En los idiomas de inglés y español. Resultados: Se obtuvieron un total de 23 estudios. Dentro de la gran variabilidad de clasificaciones y terminología encontrada en referencia a la dextrocardia, la más utilizada fue aquella que apelaba al término situs, que hace referencia a la posición de las aurículas y las vísceras, diferenciando entonces entre tres tipos de dextrocardia, dextrocardia con situs solitus, situs inversus y situs ambiguus. Conclusión: A pesar de que el término situs solo describe parcialmente la dextrocardia, parece ser la forma más clara y útil para entenderla.

Palabras clave: Dextrocardia, patología, calidad de vida, mortalidad, comorbilidad, signos y síntomas.

INTRODUCCIÓN

Las malposiciones cardiacas son hallazgos raros, pero cuya detección temprana es de gran importancia para la supervivencia del individuo. Según el eje cardiaco, el corazón puede situarse al lado izquierdo (levocardia), en el medio (mesocardia) o en el lado derecho (dextrocardia). La posición normal del corazón o levocardia es su lado izquierdo. Cuando el corazón dista de esta posición se trata de una malposición cardiaca. En este caso, la dextrocardia, se encuentra a la derecha del hemitórax, representando una de las malposiciones cardiacas más frecuentes[(1)].

Actualmente el campo de la dextrocardia es impreciso y confuso pues no hay un consenso respecto a su clasificación y a la terminología utilizada para describirla.

Entre esta variabilidad de taxonomías se encuentran aquellos que las dividen según su causa, diferenciando entre dextrocardia primaria y secundaria[(2-4)]. Primaria, debido a condiciones inflamatorias durante la vida fetal o por defectos en el desarrollo. La herencia genética autosómica recesiva o la diabetes materna son algunas de sus causas[(5)]. Por otro lado, secundaria, por estados patológicos que involucran el diafragma, pulmones, pleura o tejidos subyacentes que llevan al desplazamiento del corazón al lado derecho. Podría tratarse de una dextrocardia transitoria ya que una vez solucionado el problema el corazón podría volver a su posición normal[(2)]. Entre sus causas se encuentran el neumotórax, tumores mediastínicos, fibrosis de los pulmones y pleura, o bronquiectasias que se extienden sobre el corazón[(6,7)], aunque la causa más importante dada su prevalencia es la hernia diafragmática[(3,4)]. Este tipo de dextrocardia también puede encontrarse bajo la denominación de dextraposición[(2,4,8,9)].

De una manera similar, esta misma clasificación la designan otros autores como dextrocardia congénita, refiriéndose a la dextrocardia primaria, y adquirida, que corresponde con la dextrocardia secundaria[(7)].

Otro tipo de catalogación es aquella en la que se divide la dextrocardia en inversiones y dextroversiones. Inversión o también conocida como dextrocardia en espejo se refiere al tipo de dextrocardia donde las cavidades del corazón se encuentran invertidas. Esta inversión del corazón puede ser completa o incompleta. Por el contrario, en la dextroversión no hay inversión de dichas cavidades, simplemente el desplazamiento del corazón a la derecha[(7)].

Es importante diferenciar de forma correcta los conceptos de dextroversión y dextraposición ya que suelen producir grandes confusiones. En ambos el corazón está desplazado a la derecha, pero es utilizado únicamente el término dextraposición cuando dicho desplazamiento es por causas extracardiacas[(2,8)]. Se trataría de un sinónimo de la dextrocardia secundaria.

También es interesante recalcar que algunos autores no consideran la dextraposición como un tipo de dextrocardia.[(2,6,9-12)]

Otras clasificaciones menos utilizadas que también se pueden encontrar son las encasilladas en dextrocardia, dextrocardia mixta y dextrocardia de tipo indeterminado[1]. Igualmente están aquellas que las dividen según la presencia de otras anomalías cardiacas, por tanto, se diferencia entre dextrocardia con o sin inversión de los ventrículos, con concordancia o discordancia ventriculoarterial, con bucle concordante o discordante, con presencia de transposición de las grandes arterias y con o sin tronco común. O según el tracto de entrada del ventrículo derecho; D-loop (posición normal), L-loop (lado izquierdo), X-loop (anatómicamente indefinido)[(1,6,10,12)]

Una de las taxonomías que mayor apoyo tiene es aquella que las divide según el término situs, el cual indica la posición en la que se localizan las aurículas y las vísceras en el cuerpo. De esta manera se pueden encontrar tres tipos de dextrocardia. Dextrocardia y situs solitus, donde ápice del corazón se encuentra en el lado derecho pero las aurículas cardiacas y las vísceras están en posición normal; dextrocardia y situs inversus, se trata de la imagen espejo del situs solitus, por tanto, las aurículas y las vísceras están invertidas, y dextrocardia y situs ambiguus donde la localización de las aurículas y de las vísceras es incierta, ambigua.[(1-4,11-16,19)] Esta última también es conocida como el síndrome de Heterotaxia.

A pesar de ser una anomalía posicional cardiaca con poca repercusión actualmente, es conocida desde tiempos muy tempranos, de hecho, el primer caso registrado fue en el 1643 por Severinus of

Rome. Todos los casos encontrados eran descubiertos post mortem, y no es hasta comienzos del siglo XIX cuando se empieza a reportar casos en personas vivas gracias a la incorporación de los rayos x o el electrocardiógrafo[7]. Hoy en día, gracias a los avances tecnológicos y médicos se puede diagnosticar incluso antes del propio nacimiento[2,12], aunque lo más habitual es descubrir por accidente la presencia de esta en controles médicos por otros problemas de salud[5].

La dextrocardia tiene una incidencia de 1 por cada 10.000 - 12.000 nacimientos, sin diferencias entre sexos[5, 10].

Respecto a prevalencia de cada una de ellas hay cierta discrepancia entre situs solitus e inversus pues se han encontrado resultados dispares. Por otra parte, hay evidencia clara de que el menos frecuente es situs ambiguus[4, 6,11].

Aquellas personas que viven con esta condición pueden tener una calidad de vida muy similar a la población general[17,18]. ya que una dextrocardia aislada puede ser totalmente asintomática. No obstante, el problema de la dextrocardia es que en más del 90% de los casos suele venir acompañada de otras anomalías estructurales cardiacas y extracardiacas que pueden producir grandes limitaciones en la vida de quienes lo padecen [3, 17, 18, 20].

Estas anomalías se pueden hallar en cualquier tipo de dextrocardia, aunque algunos estudios afirman que suelen estar más relacionadas y encontrarse de una forma más compleja en situs solitus y situs ambiguus[2, 4, 11, 13].

Entre las anomalías cardiacas más comunes asociadas a la dextrocardia están la transposición de las grandes arterias[6, 8, 20], la trasposición de las grandes arterias corregida congénitamente, la ventana aortopulmonar 14, 20, la discordancia auriculo-ventricular, el corazón univentricular[12, 21], o los defectos en el tabique ventricular[21].

Atendiendo al tipo, el situs solitus o dextroversión suele venir acompañado de malformaciones como tetralogía de Fallot, defectos del tabique, estenosis

pulmonar, coartación de la aorta y transposición de las grandes arterias corregida o ventana aortopulmonar[6,8]. Además, es particularmente frecuente encontrar una combinación de ventrículo único, transposición de las grandes arterias y estenosis o atresia de la arteria pulmonar [12].

El situs inversus se suele encontrar ligado con el síndrome de Kartagener, un tipo de discinesia ciliar caracterizado por la triada clásica de situs inversus, sinusitis crónica y bronquiectasias [2, 5, 11, 22].

En situs ambiguus, los dos trastornos asociados a ella son el síndrome de asplenia (o síndrome de Ivemark) y el síndrome de poliesplenia, aunque ese último con menos frecuencia. El síndrome de asplenia se distingue por un lado derecho bilateral (isomería derecha), por la ausencia de bazo y pulmones trilobulados bilaterales. En el síndrome de poliesplenia se pueden encontrar múltiples bazos, duplicación de las estructuras del lado izquierdo y pulmones bilobulados bilaterales[6].

La letalidad de la dextrocardia depende de las anomalías cardiacas y extracardiacas asociadas. Aquellos pacientes con situs ambiguus y síndrome de asplenia suelen tener un mal pronóstico, con una tasa de mortalidad de hasta el 80% el primer año de vida debido a las anomalías cardiacas cianóticas y al estado inmunológico anormal por la ausencia de bazo. Junto con el síndrome de poliesplenia no es tan letal[6].

Normalmente los fetos diagnosticados de dextrocardia mediante ecocardiografía fetal tienen una cardiopatía congénita asociada[2], lo que aumenta considerablemente la posibilidad de muerte intrauterina o postnatal[2,4,9]. Las cirugías realizadas para corregir estas malformaciones cardiacas suelen ser múltiples y de extrema dificultad[23], aun así, los pacientes que sobreviven hasta la edad adulta y luego son bien controlados pueden tener una buena supervivencia a medio plazo[11].

El cuadro hemodinámico de la dextrocardia es muy variable, puede ser totalmente asintomática en los casos de dextrocardia aislada[6], o en aquellos donde hay patologías cardiacas asociadas pueden encontrarse síntomas propios de las cardiopatías, como son la cianosis, dolor en el pecho, arritmias, disnea, taquipnea, ortopnea u entumecimiento de las extremidades [5, 14-16, 18, 21].

Para el diagnóstico de la dextrocardia, una de las herramientas más útiles es la realización de un electrocardiograma. Aunque este puede variar en función del tipo de dextrocardia y el grado de malformación intracardiaca asociada es muy característico encontrar en una dextrocardia en espejo una marcada desviación derecha de la onda P y el complejo QRS, además de una negativización de

las ondas P, QRS y T en I y aVL[8, 16, 21]. En una dextrocardia con situs solitus la onda P en la derivación I es vertical[8].

Además, es importante para los profesionales de la salud saber que ante una dextrocardia la colocación de los electrodos es diferente. Los de los miembros superiores se deben invertir (rojo en la izquierda y amarillo en la derecha), manteniendo igual los de los miembros inferiores. Por su parte, los electrodos precordiales se colocan en «espejo» a la forma habitual (V1 en el cuarto espacio intercostal izquierdo y el resto del modo tradicional, pero en hemitórax derecho)[16].

Los exámenes físicos del corazón, como la percusión y la palpación durante los exámenes de rutina son otros instrumentos de diagnóstico imprescindibles. Los rayos X, la ecocardiografía (ECHO), la tomografía computarizada y la resonancia magnética son todos los tipos de modalidades de imágenes para confirmar y clasificar el diagnóstico de dextrocardia[17].

Con todo ello nos encontramos ante una singular anomalía cardiaca poco reconocida, que puede tener grandes implicaciones en la vida de quienes lo padecen y que, por tanto, merece de la atención de todos los profesionales a fin de darla a conocer y esclarecer las posibles confusiones respecto a ella.

EL objetivo general fue describir y valorar los tipos y la terminología asociada a la dextrocardia. Los objetivos específicos fueron exponer las diferentes taxonomías de la dextrocardia, la terminología más prevalente utilizada y relacionar las clasificaciones de la dextrocardia con las manifestaciones clínicas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión sistematizada en la que se utilizaron las siguientes bases de datos (estrategias de búsqueda): Pubmed, CINAHL vía EBSCO y Medline vía WOS. Se emplearon los términos Mesh “dextrocardia”, “Pathology”, “Quality of Life", “mortality”, “comorbidity”, “Signs and Symptoms”, Los términos DecS correspondientes a los MesH fueron: “dextrocardia”, “patología”, “calidad de vida”, “mortalidad”, “comorbilidad”, “signos y síntomas”. ("Dextrocardia" [Mesh]) AND "Pathology" [Mesh], ("Dextrocardia" [Mesh]) AND "Quality of Life" [Mesh], ("Dextrocardia" [Mesh]) AND "mortality" [Mesh], ("Dextrocardia" [Mesh]) AND "comorbidity" [Mesh], ("Dextrocardia" [Mesh]) AND "Signs and Symptoms " [Mesh]. Los filtros aplicados para la búsqueda (diagrama de flujo) fueron referentes al idioma, buscándose artículos en inglés y español.

Se elaboró un plan metodológico (protocolo y registro) siguiendo las recomendaciones de la declaración PRISMA. Previamente se establecieron los límites de selección de los estudios: explícitos, reproducibles y en base a los objetivos de la investigación.

Se utilizó la herramienta CASPe obteniéndose una puntación media de 7 puntos.

La autora principal realizó la extracción y tabulación de los datos, recopilándose la información relevante, en una tabla, acorde a los objetivos del estudio.

RESULTADOS

Diagrama de Flujo PRISMA del proceso de selección de los estudios.

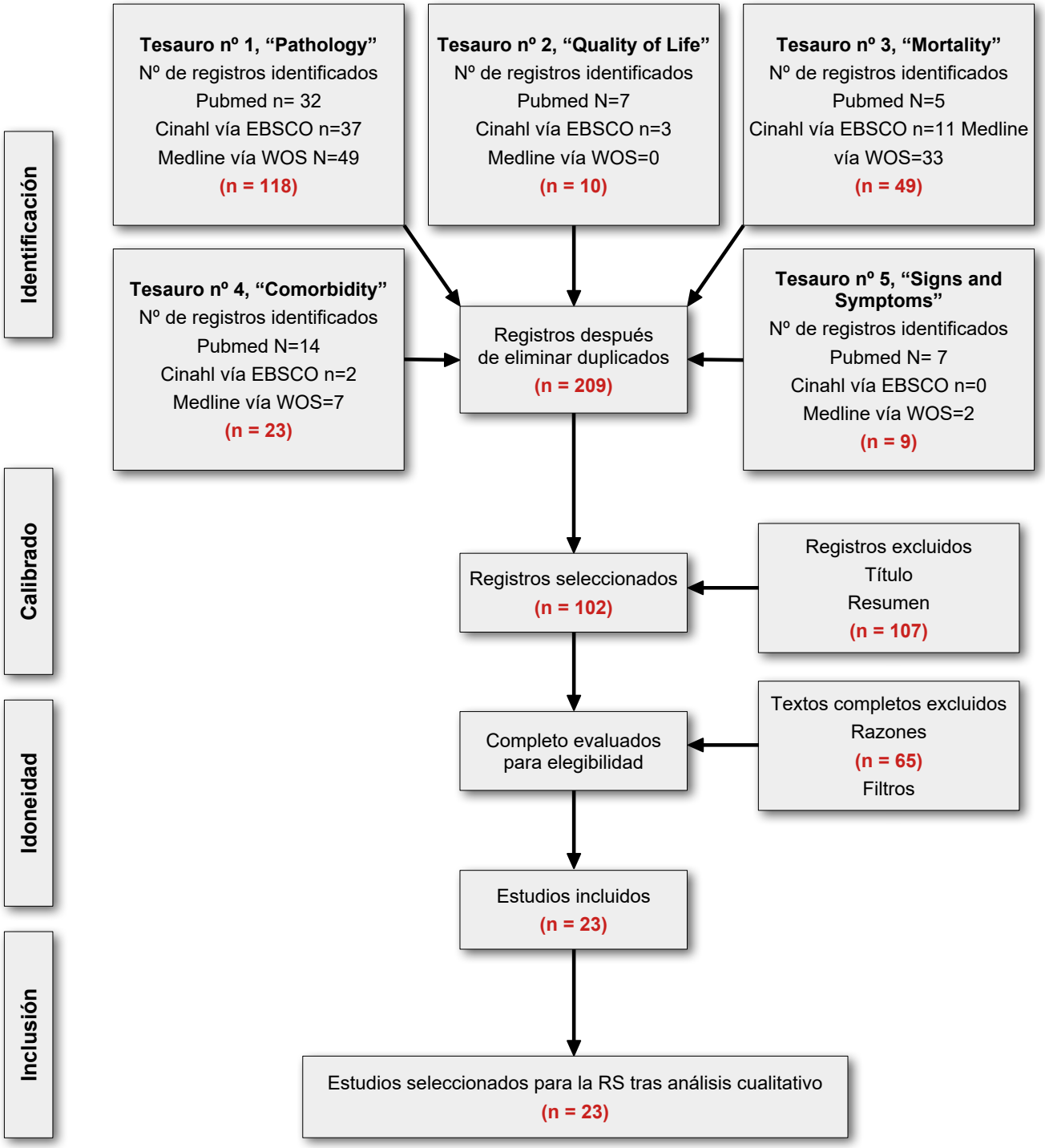

Figura 1: Diagrama de flujo del proceso de selección de artículos. (Elaboración propia)

Tabla de los parámetros generales de los artículos

Tabla 1: Parámetros generales de los artículos

AUTOR	AÑO	PAÍS	TIPO	SING	MUESTRA	OBJETIVO	CONCLUSIONES	Grupo de EDAD	TIPOS DE DEXTROCARDIA
Van Praagh R1	1977	Revista: EE. UU. Autor: Italia	Revisión bibliográfica	1+	No Consta	Describir terminología de las cardiopatías congénitas	No consta	No consta	Dextrocardia con situs solitus, situs inversus, situs ambiguus/ Síndrome de Heterotaxia D-loop, L-loop, X-Loop Bucle concordante, discordante Y discordancia mixta Con concordancia auriculoventricular, discordancia ventrículo-arterial.
Bernasconi A et al. 2	2005	Revista: Francia Autor: Francia	Estudio retrospectivo	2++	81	Evaluar incidencia de dextrocardia fetal y su asociación con malformaciones cardiacas y extracardiacas.	La mayoría de los fetos con dextrocardia tenían asociado una cardiopatía congénita.	Fetos	Dextrocardia con situs solitus, situs inversus, situs ambiguus/ Isomerismo Dextrocardia primaria y secundaria
Walmsley R et al. 3	2004	Revista: EE. UU. Autor: EE. UU.	Revisión retrospectiva	2++	5539	Valorar la incidencia de la dextrocardia y problemas asociados	46 casos de dextrocardia primaria y 39 casos de secundaria. Se asoció con malformaciones cardíacas en el 31% de los casos.	Fetos	Dextrocardia primaria con: Situs solitus, inversus, ambiguus Dextrocardia secundaria
Oztunc F 4	2015	Revista: EE. UU. Autor: EE. UU.	Revisión retrospectiva	2++	3556	Valorar la incidencia de la dextrocardia y problemas asociados	Alto porcentaje de anomalías cardíacas complejas asociadas	Fetos	Dextrocardia primaria con situs solitus, inversus, ambiguus Dextraposición
Edzie EKM et al.5	2019	Revista: EE. UU. Autor: Ghana	Reporte de caso	1+	1	No\nconsta	Situs inversus no asociado a otras anomalías puede ser asintomático.	Adultos	Dextrocardia en espejo o con situs solitus.
Maldjian PD et al.6	2007	Revista: EE. UU. Autor: Francia	Revisión bibliográfica	2+	No consta	Describir un enfoque para analizar los estudios de imagen en adultos con dextrocardia	Con Situs solitus, considerar la dextroversión de la variedad de bucle D o L. Y S. inversus con TGAc.	Adultos	Dextrocardia con Situs solitus o dextroversión, Dextrocardia con Situs inversus o imagen especular, Dextrocardia con asplenia o poliesplenia D-loop, L-loop, X-Loop

AUTOR	AÑO	PAÍS	TIPO	SING	MUESTRA	OBJETIVO	CONCLUSIONES	Grupo de EDAD	TIPOS DE DEXTROCARDIA
Jones HW7	1924	Revista: EE. UU. Autor: EE. UU.	Revisión bibliográfica	1+	Noconsta	Definir los tipos de dextrocardia	Dextrocardia puede ser congénita o adquirida.	No consta	Congénitos o adquiridos Inversión o dextrocardia en espejo (completa e incompleta) y Dextroversión (Congénitos y adquiridos)
Grant R8	1958	Revista: EE. UU. Autor: EE. UU.	Revisión bibliográfica	1+	122	Diferenciar la dextroversión de la dextrocardia en espejo.	Dextroversión es parte de un defecto del desarrollo primitiva. Es diferente en la embriogénesis de la dextrocardia en imagen espejo	No consta	Dextrocardia en espejo Dextroversión Dextraposición
Falkensamme CB et al.9	2008	Revista: EE. UU. Autor: EE. UU.	Estudio retrospectivo	2++	101	Valorar la incidencia y la supervivencia de pacientes con dextrocardia.	TM: 30%Pacientes con cardiopatía coronaria tenían tasas de mortalidad más altas	Fetos	Dextrocardia Dextraposición
Lev M et al.10	1968	Revista: EE. UU. Autor: EE. UU.	Revisión bibliográfica	2++	41	Aclarar la terminología y evaluar la importancia clínica de los datos morfológicos.	Para diagnóstico atender a: posición de los anillos aórtico y pulmonar, tronco pulmonar, entrada de las venas cavas y el curso de la arteria coronaria descendente anterior.	Niños y Adultos	Dextroversión, presunta dextroversión, dextrocardia en imagen especular, presunta imagen en espejo Dextrocardia en espejo Dextrocardia mixta Dextroversión Dextrocardia Dextrocardia mixta Dextrocardia indeterminada
Offen S et al.11	2016	Revista: EE. UU. Autor: Australia	Estudio retrospectivo	2++	3698	Identificar la prevalencia, morbilidad y mortalidad a largo plazo.	Pacientes con patología cardiaca compleja y múltiples operaciones que sobreviven hasta la edad adulta y luego son	Adultos	Dextrocardia con: Situs solitus, Situs inversus, Situs ambiguus/ Heterotaxia Dextrocardia univentricular
							manejados pueden tener una buena supervivencia a medio plazo.		
Anselmi G et al. 12	1972	Revista: Reino Unido Autor: Reino Unido	Revisión Bibliográfica	2++	41	Conocer las bases para diferenciar las múltiples malposiciones del corazón.	El diagnóstico debe seguir atender a: el situs visceral, dirección del ápice, morfologías troncoconales, la posición de los ventrículos y defectos asociados.	No consta	Situs solitus: Dextroversión Situs Inversus: dextrocardia en espejo Situs indefinido /isomerismo/Heterotaxia Dextroversión con o sin inversión de los ventrículos. Con TGA, sin TGA y con tronco común. Dextrocardia o dextrocardia en espejo o dextrocardia con situs inversus: con o sin inversión de los ventrículos. Con TGA, sin TGA y con tronco común

AUTOR	AÑO	PAÍS	TIPO	SING	MUESTRA	OBJETIVO	CONCLUSIONES	Grupo de EDAD	TIPOS DE DEXTROCARDIA
Bohun CM et al.13	2007	Revista: EE. UU. Autor: Canadá	Estudio retrospectivo	2++	81	Valorar la incidencia de la dextrocardia y las anomalías más asociadas.	Incidencia de 1 de cada 12019 embarazos. N.º de tipos de dextrocardias fue similar. Malformaciones sobre todo en isomería.	Fetos	Dextrocardia con situs solitus, situs inversus, situs ambiguus/ isomerismo
Mohebi M14	2019	Revista: Irán Autor: Irán	Estudio transversal retrospectivo	2++	163	Valorar incidencia y la comorbilidad de la dextrocardia con otras cardiopatías.	Más del 90% de todos los pacientes condextrocardia tenían CC, mientras que todos los pacientes condextrocardia y Situsambiguo tenían CC compleja.	Fetos	Dextrocardia con situs solitus, situs inversus, situs ambiguus
Garg N et al.15	2003	Revista: India Autor: India	Estudio Retrospectivo	2++	125	Uso de la ecocardiografía Doppler a color en pacientes con dextrocardia	Recomendado su uso para el diagnóstico de la dextrocardia por diversidad estructural y hemodinámica de los pacientes condextrocardia.	3 días a 60 años.	Dextrocardia con situs solitus, situs inversus, situs ambiguus/ isomerismo
Kumar V et al16	2019	Revista: India Autor: India	Estudio retrospectivo	2++	17	Analizar las malformaciones cardíacas y las intervenciones quirúrgicas realizadas en pacientes con dextrocardia	La dextrocardia es una anomalía congénita rara con amplias variaciones de malformaciones cardíacas congénitascomplejas.	5 - 6 años Niños	Dextrocardia con situs solitus, situs inversus, situs ambiguus Dextrocardia con discordancia auriculoventricular o discordancia Ventriculoarterial
Li Y et al.17	2017	Revista: EE. UU. Autor: EE. UU.	Reporte de caso	1-	1	Valoración de paciente con dextrocardia	Posibilidad de fisiología de un solo ventrículo ante hallazgos ECGcontradictorios como progresión de la onda R en las derivaciones V1 a V6 ydisminución progresiva de la amplitud de la onda R .	Adultos	Dextrocardia con situs inversus o dextrocardia en imagen especular Dextroversión sin situs inversus más anomalía intracardiaca Dextroversión por causas extracardiacas
Ausejo Ramos T et al.18	2017	Revista: España Autor: España	Reporte de caso	1-	1	Valoración de ECG en un paciente con dextrocardia	Onda P, QRS y T negativos en I y aVL, PR normal, QRS estrecho con eje derechoy Rs en precordiales,sin progresión de onda R.	Adultos	Dextrocardia aislada o dextrocardia con situs inversus

AUTOR	AÑO	PAÍS	TIPO	SING	MUESTRA	OBJETIVO	CONCLUSIONES	Grupo de EDAD	TIPOS DE DEXTROCARDIA
Rapoport Y et al. 19	2015	Revista: EE. UU. Autor: EE. UU.	Revisión bibliográfica	2++	No consta	Descripción de la dextrocardia	Diagnóstico adecuado importante para garantizar el mejor resultado.	No consta	Dextrocardia con situs solitus/dextroversión, situs inversus, situs ambiguus
Najm HK et al.20	2010	Revista: Arabia Saudí Autor: Arabia saudí	Reporte de caso	1-	1	Reportar el primer caso de D- TGA y APW con dextrocardia en espejo reparado quirúrgicamente.	A pesar del éxito esta cirugía tiene unaprobabilidad de supervivencia del 50%.	Neonatos	Dextrocardia con situs inversus o dextrocardia en imagen especular Dextrocardia con concordancia auriculoventricular o discordancia ventriculoarterial
Shen L et al.21	2020	Revista: EE. UU. Autor: China	Reporte de caso	1-	1	Describir un caso de dextrocardia univentricular	En la dextrocardia univentricular, es posible mantener un período asintomático.	Adultos	Dextrocardia univentricular Dextrocardia aislada Dextrocardia con situs inversus
Mozayan C et al.22	2019	Revista: Francia Autor: Francia	Reporte de caso	1-	1	Diagnóstico de paciente con dextrocardia mediante el ECG.	Desviación derecha de la onda P y el complejo QRS. La derivación I con complejo QRS en gran medida negativo y ondas P y T invertidas.	Adultos	Dextrocardia con Situs inversus
Poh CL et al.23	2014	Revista: EE. UU. Autor: Australia	Estudio retrospectivo	2++	41	Evaluar la paliación quirúrgica de pacientes con dextrocardia univentricular.	Resultados quirúrgicos de la paliación de un solo ventrículo parecen deficientes en pacientescon dextrocardia.	Adultos	Dextrocardia

ECG: electrocardiograma
CC: cardiopatía congénita
TM: tasa de mortalidad
TGA: transposición de las grandes arterias
TGAc: transposición de las grandes arterias corregida
APW: ventana aortopulmonar

Descripción de los resultados

Tras la búsqueda en las diferentes bases de datos se obtuvieron un total de 209 artículos. 107 fueron excluidos por título o resumen y 65 tras su lectura completa. De esta manera se contó con un total de 23 artículos. Dentro de estos, 10 correspondieron a estudios retrospectivos, 7 con revisiones bibliográficas y 6 con estudios de caso. Mayoritariamente fueron estudios en inglés. En cuanto a la fecha de publicación de estos artículos, 18 provinieron de un periodo entre 2004 a 2019 y 5 entre 1924 a 1977.

Por otro lado, 8 de los estudios trataron la dextrocardia en adultos, 7 en fetos y neonatos, 2 en ambos colectivos y 1 en niños de 5 a 6 años. 5 de los artículos no hicieron referencia a ningún grupo de edad.

De los 23 artículos totales, 10 se enfocaron en identificar las posibles anomalías cardiacas o extracardiacas asociadas, 8 en examinar la prevalencia de cada uno de los tipos de dextrocardia, 7 en describir la dextrocardia y sus tipos, 6 en registrar los posibles signos y síntomas, 3 en la mortalidad, y otros 3 en el diagnóstico de la dextrocardia en el electrocardiograma (ECG).

De los 8 artículos que hablaron sobre la prevalencia de la dextrocardia según su tipo, 6 mostraron una mayor frecuencia del situs inversus, respecto 2 que identificaron el situs solitus. Los porcentajes entre uno y otros fueron muy parecidos sin grandes diferencias significativas. Por otro lado, en los 8 artículos coincidieron que el situs ambiguus es el tipo de dextrocardia menos habitual, pero a la vez, el más asociado a anomalías cardiacas y extracardiacas, seguido del situs solitus y el situs inversus.

Atendiendo al primer objetivo, el de exponer las diferentes taxonomías de la dextrocardia, se encontraron una gran variabilidad de resultados. De hecho, lo más común fue encontrar artículos que hablaban de diferentes clasificaciones al mismo tiempo. En general, 15 de los artículos utilizaron el término situs para clasificar la dextrocardia. También 3 estudios diferenciaron la dextrocardia en primaria y secundaria y en 1 en congénito y adquirido.

Otras categorizaciones menos frecuentes fueron las divididas en inversiones y dextroversiones; dextrocardia en espejo, dextroversión y dextraposición; dextrocardia y dextraposición; dextrocardia en espejo, dextrocardia mixta y dextroversión; dextroversión, presunta dextroversión, dextrocardia en imagen especular, presunta imagen en espejo; dextrocardia, dextrocardia mixta, dextrocardia indeterminada; dextrocardia situs inversus, dextrocardia sin situs inversus, dextroversión por causas extracardiacas y dextrocardia aislada o dextrocardia con situs inversus. Todas ellas encontradas en 1 artículo cada una.

Por otra parte, 4 estudios consideraron necesario clasificar la dextrocardia atendiendo a otros aspectos relacionados con las anomalías cardiacas asociadas. De esta manera se diferenció entre dextrocardia con o sin inversión de los ventrículos, con concordancia o discordancia ventriculoarterial, con bucle concordante o discordante, con transposición de las grandes arterias y con o sin tronco común. O según el tracto de entrada del ventrículo derecho se distinguió entre la dextrocardia D-loop, L-loop, X-loop.

Tanto aquellos artículos que, si consideraron la dextraposición como un tipo de dextrocardia como los que no, tuvieron la misma prevalencia (6 artículos cada uno). Los 11 restantes no hicieron referencia a este aspecto.

Con relación al objetivo de describir la terminología utilizada más prevalente respecto a la dextrocardia, encontramos que el término situs solitus fue utilizada en 11 de los artículos. Como sinónimos también fueron empleados dextroversión en 7 artículos o dextrocardia aislada en 2. El término situs inversus fue utilizado en 11 de los trabajos, y en 8 se encontró como dextrocardia en espejo. El término situs ambiguus fue empleado en 10 de los estudios, 4 usaron isomerismo, 3 síndrome de Heterotaxia, 2 dextrocardia indeterminada o indefinida y 1 dextrocardia con asplenia o poliesplenia.

Por último, el término dextraposición fue usado en 5 artículos, en 2 como dextrocardia secundaria y 1 como dextrocardia adquirida.

En cuanto al último objetivo de relacionar las clasificaciones de la dextrocardia con las manifestaciones clínicas asociadas. 6 de los artículos hicieron referencia a posibles manifestaciones de la dextrocardia. Entre estos 6 casos, uno de ellos era una dextrocardia con situs inversus sin otras anomalías intracardiacas, clínicamente asintomático y con constantes vitales normales. El segundo caso también

era una dextrocardia con situs inversus, que presentaba fiebre, dolor en el pecho, disnea leve con opresión torácica difusa. El electrocardiograma (ECG) mostró un ritmo sinusal con una desviación del eje a la derecha, un complejo QRS negativo y ondas P y T invertidas en la derivación I, con ondas T bifásicas y amplitud de la onda R progresivamente decreciente de las derivaciones V1 a V6. Estas manifestaciones se relacionaron con una infección vírica pulmonar y no a la dextrocardia en sí.

El tercer caso se trataba de una dextrocardia con situs solitus cuya exploración física no mostró ninguna anormalidad y cuyas constantes vitales se mantenían dentro del rango. En el ECG se observó un ritmo sinusal de 65 lpm, con onda P, QRS y T negativos en I y aVL, PR normal, QRS estrecho con eje derecho y rS en precordiales, sin progresión de la onda R.

En dos casos se identificó una dextrocardia con situs inversus univentricular. Uno de ellos presentaba sensación de asfixia en el pecho, síntomas de insuficiencia cardíaca, ortopnea, cianosis e impulso apical localizado en el lado derecho del tórax. El ECG de 12 derivaciones al ingreso mostró una onda P invertida en las derivaciones I y aVL, y el eje eléctrico del corazón era de -75 °. Los complejos QRS en la derivación V1 tenían una morfología rS y V2 a V6 tenían una morfología qR. En el segundo caso de dextrocardia univentricular con situs inversus mostraba signos de cianosis, entumecimiento y hormigueo de las extremidades. El ECG mostró una P invertida, ancha y con muescas, ondas P positivas en avR, QRS invertido complejo en las derivaciones V1 a V5 y un bloqueo auriculoventricular de primer grado.

Finalmente, un caso de recién nacido con dextrocardia con situs inversus, transposición de las grandes arterias, ventana aortopulmonar y conexiones ventrículos arteriales discordantes mostró síntomas preocupantes de taquipnea y cianosis.

DISCUSIÓN

El establecimiento de una nomenclatura y un sistema de codificación y clasificación completo y estandarizado resulta imprescindible a la hora de definir y entender las diferentes anomalías cardiacas[24].

Tal y como afirma Tynan MJ y cols[25] “una clasificación y nomenclatura no deberían ser difícil de aprender o recordar, pues es la claridad y no la erudición la clave del éxito”. Se trata pues de describir los diferentes conceptos de forma inequívoca, precisa y sucinta. En el campo de la dextrocardia no hay una unificación de criterios, la terminología utilizada y las clasificaciones actuales no satisfacen estas pautas tan básicas, por el contrario, pueden ser confusas, variables, inconsistentes e incluso en algunas ocasiones, contradictorias[25].

Parte de este problema se debe a la dificultad de distinguir las conexiones estructurales del corazón y las relaciones espaciales de sus componentes. Este dilema se agrava más por la cantidad de definiciones individuales elaboradas[26].

El área de la dextrocardia llega a ser tan imprecisa que incluso en su definición más sencilla muchos autores discrepan. Mientras que algunos profesionales utilizan el término dextrocardia para describir la situación en la que el corazón está predominantemente en el hemitórax derecho, otros usan el término para describir la orientación a hacia la derecha del ápex cardiaco[26,27]. Tal y como indican Tynan MJ y cols[25] la posición del corazón en el pecho y la orientación del ápice cardíaco deberían describirse por separado, porque estas características pueden variar independientemente unas de otras y no tienen relación con otras relaciones y conexiones cardíacas.

En cuanto a la gran variabilidad de categorizaciones encontradas de la dextrocardia, la que mayor apoyo tiene es aquella que la divide según el término situs, diferenciando entonces, entre dextrocardia con situs solitus, situs inversus y situs ambiguus.

Esta taxonomía no es apoyada por algunos autores ya que consideran que se trata de una clasificación inconclusa[25-28]. La razón de ello es que el termino situs solo hace referencia a la posición en la que se encuentran las aurículas y las vísceras en el cuerpo, obviando las otras múltiples anomalías estructurales que pueden asociarse a la dextrocardia.

Con el propósito de conseguir una clasificación más integral y precisa, muchos autores concuerdan en la utilidad del uso de un enfoque segmentado y secuencial del corazón, es decir, analizar e identificar los diferentes componentes de cada segmento cardiaco según un orden, paso a paso[1, 24, 26-28]. Ahora

bien, aunque no hay duda de que esta estrategia ayudaría a conseguir un pensamiento ordenado y claro de la morfología cardiaca, tampoco existe hoy en día un consenso en cuanto a cómo emplear específicamente este método analítico. Van Praagh R[1,26] propone atender a tres segmentos cardiacos principales, las aurículas, los ventrículos y los troncos arteriales. Por otro lado, Calcaterra G y cols[30] repara en las conexiones auriculoventriculares, la morfología ventricular, las relaciones entre los ventrículos y la cámara principal, las conexiones arteriales, las relaciones entre las arterias, la morfología infundibular, el arco aórtico y la asociación de otras anomalías.

Lev M[10] por su parte hace referencia a la posición de los anillos aórtico y pulmonar, el curso del tronco pulmonar, la entrada de las venas cavas inferior y superior y el curso de la arteria coronaria descendente anterior; Anselmi G y cols[12] al situs visceral, dirección del ápice, las morfologías troncoconales, la posición de los ventrículos y los defectos asociados y Tynan MJ y cols[5] apoya 4 pasos, en primer lugar, la ruta general de conexión (tipo de conexión), en segundo lugar, la anatomía de las válvulas en la unión auriculoventricular (modo de conexión), en tercer lugar, la morfología de la masa ventricular y, finalmente, la relación de las cámaras.

Por esta inconsistencia otros autores consideran que la definición detallada de la dextrocardia está lejos de ser útil, al contrario, lleva irremediablemente a la confusión, encontrando más ventajoso la definición de los diferentes conceptos de manera aislada[10, 30].

El mismo problema existe con la terminología utilizada para describir la dextrocardia. Cada autor o grupo de autores ha utilizado términos confusos que están abiertos a malinterpretaciones o han tratado de hacerlos menos ambiguos redefiniéndolos, que, aun quedando claro para ellos, no ha sido aceptado para muchos otros que estaban ya familiarizados con diferentes y anteriores definiciones de estos términos[31].

Wilkinson y cols[31] consideran necesario establecer unos términos universales, simples e inequívocos. De esta manera proponen utilizar el término dextraposición respecto los sinónimos de dextrocardia secundaria o dextrocardia extrínseca; dextrocardia con situs solitus frente a dextrocardia aislada, dextrocardia con situs inversus en vez de dextrocardia en espejo o dextrocardia invertida, y dextrocardia con situs ambiguus en lugar de dextrocardia indeterminada, dextrocardia indefinida o dextrocardia con isomerismo.

Esto coincide con los resultados obtenidos en este trabajo, ya que la mayoría de los estudios mostraban preferencia por el uso de la terminología según el situs. De esta manera parece que aun siendo conceptos que describen parcialmente la dextrocardia son claros y útiles para entenderla.

En cuanto a la disparidad de opiniones relacionadas con la inclusión de la dextraposición como un tipo de dextrocardia. Van Praagh R[26] y la clasificación internacional de las cardiopatías congénitas pediátricas 24 apuntan que el término dextrocardia sólo da información sobre la posición anatómica del corazón. Por tanto, si se considera como único requisito la localización del corazón en el lado derecho del hemitórax, la dextraposición sí que debería ser calificada como un tipo de dextrocardia.

Ahora bien, si se repara más en la causa, la diferencia es reconocida, pues la dextraposición es producida por causas extracardiacas respecto al resto de dextrocardias.

En relación con el diagnóstico y a la clínica asociada a la dextrocardia se debe atender a varios aspectos. El más importante es que un diagnóstico de dextrocardia debe servir como una llamada de atención a los profesionales sanitarios, puesto que en más del 90% de los casos esa dextrocardia irá acompañada por otras anomalías cardiacas y extracardiacas. Por tanto, el diagnóstico de dextrocardia pone en aviso de futuras posibles complicaciones en este tipo de pacientes. Tal y como manifiesta Fox C y cols[32] “La presentación inicial de pacientes con dextrocardia puede ser un desafío para el clínico desprevenido, es importante darse cuenta de que el diagnóstico de dextrocardia es solo el comienzo de un largo proceso”.

De esta manera, incluso aquellos pacientes asintomáticos deben ser sometidos a una evaluación clínica, ya que en muchos casos pueden tener anomalías cardiacas en un principio funcionales pero que en el futuro se pueden complicar, tal y como ocurre en la transposición de las grandes arterias corregida congénitamente [32,33.].

Diferenciando la dextrocardia según el situs se sabe que, el situs solitus suele venir acompañado de alguna patología cardiaca significativa cuyos afectados evidenciarán síntomas como la disnea, ortopnea, cianosis o entumecimiento de los miembros. El situs solitus se relaciona con el síndrome de

Kartagener, por lo que será común encontrar tos productiva, rinitis crónica, otitis, sinusitis e infecciones de la vía respiratoria[33]. Finalmente, el situs ambiguus con el síndrome de asplenia suele producir problemas inmunológicos en el paciente[34].

Por tanto, el diagnóstico preciso de la dextrocardia, así como el conocimiento de las posibles patologías asociadas y su clínica resultan de gran relevancia para los profesionales sanitarios pues implicará en muchas ocasiones ajustar los diferentes procedimientos a este tipo de pacientes. Por ejemplo, resulta lógico conocer a la perfección las variantes anatómicas de un paciente con dextrocardia a la hora de la realización de una operación o la hora de ejecutar técnicas como el acceso de una vía central o la realización de un ECG. De la misma manera, el manejo anestésico ha de tener que adaptarse ante, por ejemplo, un caso de dextrocardia con situs inversus y síndrome de Kartagener por las posibles complicaciones respiratorias, o limitar el uso de sedantes para minimizar los efectos cardiovasculares[33].

Para futuras investigaciones sería interesante abordar este último tema creando un perfil de paciente con dextrocardia a fin de que los profesionales sanitaros sepan el modo de proceder y los cuidados que requieren este tipo de pacientes. Por otro lado, queda evidente la necesidad de una unificación de criterios a la hora de definir y categorizar la dextrocardia, por lo que sería interesante la reevaluación de todos los conceptos y proponer unos términos universales y estandarizados.

En cuanto a las limitaciones de este estudio, la principal se ha encontrado en la antigüedad de los artículos utilizados pues actualmente hay pocos trabajos que abordan esta temática. Por otro lado, cada investigador ha aportado enfoques diferentes, no solo en cuanto a la clasificación sino en otros aspectos, por lo que, al trabajar con tesauros en concreto, es posible que otros artículos hayan utilizado descriptores de forma no adecuada y, por tanto, no han aparecido en la presente búsqueda.

CONCLUSIONES

Necesidad de una unificación de criterios para definir y categorizar la dextrocardia pues hoy en día sigue sin haber un consenso en cuanto a su clasificación y a la terminología utilizada para describirla. A pesar de la existencia de una gran variabilidad de terminología y categorizaciones de la dextrocardia, lo más común entre los profesionales es utilizar el término situs, que hace referencia a la situación de las aurículas y las vísceras en el cuerpo. De esta manera se diferencia entre dextrocardia con situs solitus, situs inversus y situs ambiguus. La dextrocardia es un tipo de malposición cardiaca acompañada en la mayoría de los casos por otras anomalías cardiacas o extracardiacas. Las más comunes son situs solitus con otras malformaciones cardiacas, situs inversus con el síndrome de Kartagener y situs inversus con el síndrome de asplenia. Las manifestaciones de la dextrocardia son variables, depende de las anomalías asociadas a ella. Puede encontrarse de forma asintomática o con claros síntomas de insuficiencia cardiaca, problemas respiratorios o inmunológicos. El diagnóstico preciso de la dextrocardia aun siendo una tarea muy desafiante para los profesionales de la salud es clave para el manejo adecuado de este tipo de pacientes y para la prevención de posibles complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Van Praagh R. Terminology of congenital heart disease. Glossary and commentary. Circulation [Internet]. 1977 [Consultado: diciembre 2020]; 56(2):139-43.

   Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/872303/

2. Bernasconi A, Azancot A, Simpson JM, Jones A, Sharland GK. Fetal dextrocardia: diagnosis and outcome in two tertiary centres. Heart [Internet]. 2005 [Consultado: diciembre 2020];91(12):1590-4.

   Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16287744/

3. Walmsley R, Hishitani T, Sandor GGS, Lim K, Duncan W, Tessier F. Diagnosis and outcome of dextrocardia diagnosed in the fetus. American Journal of Cardiology [Internet]. 2004 [Consultado: Febrero 2021]; 94(1):141–3.

   Disponible en: https://www.ajconline.org/article/S0002- 9149(04)00463-1/fulltext

4. Oztunc F, Madazli R, Yuksel MA, Gökalp S, Oncul M. Diagnosis and outcome of pregnancies with prenatally diagnosed fetal dextrocardia. Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine [Internet]. 2015 [Consultado: Febrero 2021]; 28(9):1104–7.

   Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25007986/

5. Edzie EKM, Dzefi-Tettey K, Cudjoe O, Gorleku PN, Adu P. Incidental Finding of Dextrocardia with Situs Inversus in a 59-Year-Old Man. Case Rep Radiol [Internet]. 2019 [Consultado: diciembre 2020]; 1 (2019):71-84.

   Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31886003/

6. Maldjian PD, Saric M. Approach to dextrocardia in adults: review. A American Journal of Roentgenology [Internet]. 2007 [Consultado: diciembre 2020]; 188 (6): 39-49.

   Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17515336/

7. Jones HW. TYPES OF DEXTROCARDIA. Br Med J [Internet]. 1924 [Consultado: diciembre 2020]; 26;1(3291):147-144.1.

   Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20771436/

8. Grant R. The Syndrome of dextroversion of the heart. Circulation [Internet]. 1958 [Consultado: Febrero 2021]; 18: 25-36.

   Disponible en: https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.18.1.25

9. Falkensammer CB, Ayres NA, Altman CA, Ge S, Bezold LI, Eidem BW, et al. Fetal cardiac malposition: incidence and outcome of associated cardiac and extracardiac malformations. American Journal of Perinatology [Internet]. 2008 [Consultado: Febrero 2021]; 25(5):277–81.

   Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18401841/

10. Lev M, Liberthson RR, Eckner FA, Arcilla RA. Pathologic anatomy of dextrocardia and its clinical implications. Circulation [Internet]. 1968 [Consultado: diciembre 2020]; 37(6):979-99.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/5653057/

11. Offen S, Jackson D, Canniffe C, Choudhary P, Celermajer DS. Dextrocardia in Adults with Congenital Heart Disease. Heart Lung Circ [Internet]. 2016 Apr [Consultado: diciembre 2020]; 25(4):352-7.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26541676/

12. Anselmi G, Muñoz S, Blanco P, Machado I, De la Cruz MV. Systematization and clinical study of dextroversion, mirror-image dextrocardia, and laevoversion. Br Heart J [Internet]. 1972 [Consultado: Febrero 2021]; 34(11): 1085–1098.

    Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC487036/

13. Bohun CM, Potts JE, Casey BM, Sandor GG. A population-based study of cardiac malformations and outcomes associated with dextrocardia. Am J Cardiol [Internet]. 2007 [Consultado: diciembre 2020]; 100(2):305-9.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17631088/

14. Mohebi M, Moghaddam HM, Horri M. Congenital Heart Defects in Children with Dextrocardia: A Ten-Year Study. INTERNATIONAL JOURNAL OF PEDIATRICS-MASHHAD [Internet]. 2019 [Consultado: Febrero 2021]; 7(1): 8815-8820.

    Disponible en: https://apps-webofknowledge-com.acceso.bibliotecaceu.es/full_record.do?product=UA&search_mode=GeneralSearch&qid=13&SID=D6XLAUVEn7lh2tVd3ar&page=1&doc=1

15. Garg N, Agarwal BL, Modi N, Radhakrishnan S, Sinha N. Dextrocardia: an analysis of cardiac structures in 125 patients. Int J Cardiol [Internet]. 2003 [Consultado: Febrero 2021]; 88(2-3):143-55.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12714192/

16. Kumar V, Singh RS, Mishra AK. Spectrum of congenital cardiac malformations in dextrocardia: A single institute study. JOURNAL OF THE ANATOMICAL SOCIETY OF INDIA [Internet]. 2019 [Consultado: Febrero 2021]; 68(4): 279-284.

    Disponible en https://apps-webofknowledgecom.acceso.bibliotecaceu.es/full_record.do?product=UA&search_mode=GeneralSearch&qid=20&SID=D6XLAUVEn7lh2tVd3ar&page=1&doc=1

17. Li Y, Liu R, Zhang X. Dextrocardia: Why Significant Left-Axis Deviation? Circulation [Internet]. 2017 [Consultado: diciembre 2020]; 24;136(17):1662-1664.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29061578/

18. Ausejo Ramos T, Ramón Trapero JL, Cuerda Santaren D. Reconocimiento electrocardiográfico de una dextrocardia [Recognition electrocardiographic a dextrocardia]. Aten Primaria [Internet]. 2017 [Consultado: diciembre 2020]; 49(2):120-121.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27423245/

19. Rapoport Y, Fox CJ, Khade P, Fox ME, Urman RD. Perioperative implications and management of dextrocardia. ANESTHESIOLOGY [Internet]. 2015 [Consultado: Marzo 2021]; 29 (5): 1438-8359.

    Disponible en: https://apps-webofknowledge-com.acceso.bibliotecaceu.es/full_record.do?product=UA&search_mode=GeneralSearch&qid=1&SID=C5B2DaA6cRVM1RzeTCf&page=1&doc=2

20. Najm HK, Jijeh AM, El Moazamy YM, Mufti HN, Abu-Sulaiman R, Mutairi MA. Dextrocardia, aortopulmonary window with transposition of the great arteries, case report. J Saudi Heart Assoc [Internet]. 2010 [Consultado: diciembre 2020];22(2):61-4.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23960596/

21. Shen L, Zhao J, Yuan T, Li M, Cheng Y. A case report of late-onset symptoms of erythrocytosis in univentricular dextrocardia. Medicine (Baltimore) [Internet]. 2020 [Consultado: diciembre 2020]; 2;99(27): e21092.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32629741/

22. Mozayan C, Levis JT. ECG Diagnosis: Dextrocardia. Perm J [Internet]. 2019 [Consultado: diciembre 2020]; 23:18-244.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31496498/

23. Poh CL, Xu M, Galati JC, Iyengar AJ, Cheung M, Brizard CP, Konstantinov IE, d'Udekem Y. Surgical palliation in patients with a single ventricle and dextrocardia. JOURNAL OF THORACIC AND CARDIOVASCULAR SURGERY [Internet]. 2014 [Consultado: Febrero 2021]; 148(4):1475- 1480.

    Disponible en: https://apps-webofknowledge- com.acceso.bibliotecaceu.es/full_record.do?product=UA&search_mode=GeneralSearch&qid=15&SID=D6XLAUVEn7lh2tVd3ar&page=1&doc=1

24. Franklin R, Béland M, Colan S, Walters H, Aiello V, Anderson, Jacobs J. Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: The International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC) and the Eleventh Iteration of the International Classification of Diseases (ICD-11). Cardiology in the Young [Internet]. 2017 [Consultado: Abril 2021]; 27(10), 1872-1938.

    Disponible en: https://www.cambridge.org/core/journals/cardiology-in-the-young/article/nomenclature-for-congenital-and-paediatric-cardiac- disease-the-international-paediatric-and-congenital-cardiac-code-ipccc- and-the-eleventh-iteration-of-the-international-classifica

25. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Quero M. Shinebourne EA, Anderson RH. The nomenclature and classification of congenital heart disease. British Heart Journal [Internet]. 1979 [Consultado en: Marzo 2021]; 41, 544-553.

    Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/465224/

26. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth Defects original article series [Internet]. 1972. Consultado en: Marzo 2021]; 8: 4–23.

    Disponible en: https://pubs.rsna.org/doi/pdf/10.1148/rg.302095112

27. Lapierre C, Déry J, Guérin R, Viremouneix L, Dubois J, Garel L. Segmental approach to imaging of congenital heart disease. Radiographics [Internet].