

Archivos de Cardiología de México

Volumen **75**
Volume

Número **4**
Number

Octubre-Diciembre **2005**
October-December

Artículo:

Dextroisomerismo atrial en adultos. Estudio clínico-ecocardiográfico

Derechos reservados, Copyright © 2005
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de
este sitio:

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

*Others sections in
this web site:*

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)

Dextroisomerismo atrial en adultos. Estudio clínico-ecocardiográfico

Nilda Espínola Zavaleta,* Irma Miranda Chávez,* Carlos Contreras Martínez,* Alfonso Buendía Hernández,* Carlos Zamora González*

Resumen

La esencia del dextroisomerismo en el corazón es la presencia bilateral de atrios con orejuelas de morfología derecha. Generalmente forma parte de un grupo de cardiopatías congénitas complejas. El objetivo de nuestro estudio es hacer una descripción de los hallazgos clínicos y ecocardiográficos en los pacientes con dextroisomerismo atrial que han sobrevivido a la vida adulta. Se estudiaron 11 pacientes adultos con cardiopatías congénitas complejas y dextroisomerismo. A todos los pacientes se les realizó historia clínica completa, ecocardiografía transtorácica y transesofágica. La clase funcional según New York Heart Association al inicio del estudio fue: I en un paciente, II en 5 y III en 5. Los estudios de laboratorio mostraron poliglobulia importante. En tres casos se encontraron cuerpos de Howell Jolly. El electrocardiograma de superficie mostró marcapaso migratorio en el 54.5%. Seis (54.5%) pacientes estuvieron en dextrocardia y 5 (45.5%) en levocardia. Seis pacientes (54.5%) tuvieron defectos de la tabicación atrioventricular, 4 con doble entrada (36.4%) y uno con ausencia de conexión auriculoventricular derecha (9.1%). La conexión ventriculoarterial más frecuente fue la doble salida en 8 (72.76%). Seis casos tuvieron estenosis pulmonar y uno atresia pulmonar. El retorno venoso pulmonar fue al lado izquierdo del atrio común en tres casos (27.2%), al lado derecho del atrio común en cuatro (36.4%), al techo del atrio común a través de un colector en 3 casos (27.4%) y vía vena vertical en uno (9.0%). Ninguno de ellos presentó obstrucción. Se encontró insuficiencia de la válvula atrioventricular en 7 casos (63.6%). Tres pacientes (27.3%) fueron llevados a cirugía para colocación de fístu-

Summary

RIGHT ATRIAL ISOMERISM IN ADULTS. CLINICAL AND ECHOCARDIOGRAPHIC STUDY

The most important feature of right atrial isomerism in the heart is the presence of both atria with morphologically right atrial appendages. The main aim of this study was to do a description of clinical and echocardiographic findings in adult patients with right atrial isomerism. A total of eleven consecutive patients were identified with a diagnosis of right atrial isomerism and complex congenital heart disease. A complete clinical history and transthoracic and/or transesophageal echocardiography were performed in all patients. Also a cardiac catheterization was realized in seven patients. The functional class according the New York Heart Association was I in one patient, II in 5 and III in 5. The laboratory studies showed severe polyglobulia. In 3 cases Howell-Jolly bodies were present. The electrocardiogram showed migratory pacemaker in the 54.5% of cases. The cardiac position was dextrocardia in six patients (54.5%) and levocardia in five (45.5%). Six patients (54.5%) had complete atrioventricular septal defects, 4 (36.4%) double inlet and one absence of a right atrioventricular connection (9.1%). The most frequent ventriculoarterial connection was double-inlet in 8 (72.76%) patients. In 4 cases hypoplasia of the pulmonary artery was found. Six patients had severe pulmonary stenosis and one pulmonary atresia. The pulmonary venous drainage was into the left-sided atrium in 3 cases (27.2%), into the right-sided atrium in 4 (36.4%), into the midline of the atrium through a collector in 3 cases (27.4%) and by vertical vein in one (9.0%). Insufficiency of the atrioventricular valve

* Ecocardiografía en Consulta Externa. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Correspondencia: Dra. Nilda Espínola Zavaleta. Ecocardiografía en Consulta Externa. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano Núm 1, Colonia Sección XVI. Tlalpan, 14080, México D.F.) E-mail: niesza2001@hotmail.com

Recibido: 28 de octubre de 2005

Aceptado: 22 de noviembre de 2005

la. Su clase funcional mejoró. Se trata de una serie de casos en pacientes adultos con dextroisomerismo atrial y cardiopatías congénitas complejas que a pesar de ello llegaron a la vida adulta. La valoración clínica y ecocardiográfica nos permiten en la actualidad establecer el diagnóstico, tomar decisiones terapéuticas y hacer el seguimiento. Aún falta por determinar qué diferencias tendrán con el resto de la población cuando se presenten los padecimientos crónicos degenerativos.

was found in 7 cases (63.6%). Three patients (27.3%) went to surgery for implantation of a fistula. It is a series of adult patients with right atrial isomerism and complex congenital heart disease that survived to adult live. The clinical and echocardiographic assessment actually allows establishing the correct diagnosis, to take therapeutic decisions and to do the follow-up in all patients. Till now we could not yet determine the differences of these patients in relation to the general population when they develop chronic degenerative disease.

(Arch Cardiol Mex 2005; 75: 441-447)

Palabras clave: Dextroisomerismo. Ecocardiografía. Cardiopatías congénitas complejas.

Key words: Right atrial isomerism. Echocardiography. Complex congenital heart disease.

Introducción

Los atrios, pulmones, hígado, bazo y estómago son órganos asimétricos. El término situs es usado para definir su posición en relación con la línea media del plano sagital. Situs ambiguo describe la condición en la cual las estructuras asimétricas tienden a ser simétricas. Van Mierop sugirió el término de isomerismo para describir morfología simétrica que se subdividió en derecha e izquierda: dextro y levoisomerismo.¹ La esencia del dextroisomerismo en el corazón es la presencia bilateral de atrios con orejuelas de morfología derecha. La presencia de isomerismo derecho en los segmentos atriales simplemente significa que existe duplicación de dichas estructuras exhibiendo características anatómicamente derechas.² Se ha descrito además una importante relación de situs ambiguo en los pacientes con asplenia y polisplenia. Los enfermos con estos síndromes habitualmente tienen múltiples malformaciones cardíacas que son más severas en pacientes con asplenia.³ Freedom y Smallhorn sugieren que estas malformaciones congénitas al igual que el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico son las formas más graves de las cardiopatías congénitas.⁴

La ecocardiografía es la técnica no invasiva que permite definir el situs abdominal, la morfología de las orejuelas y la anatomía intracardíaca en los pacientes con sospecha de dextroisomerismo.^{5,6}

El objetivo de nuestro estudio es hacer una descripción de los hallazgos clínicos y ecocardiográficos en los pacientes con dextroisomerismo atrial que han sobrevivido a la vida adulta.

Material y métodos

Se estudiaron 11 pacientes adultos con cardiopatías congénitas complejas y dextroisomerismo que acudieron en forma consecutiva a la Clínica de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" en el período comprendido entre junio de 2002 a junio de 2005. A todos los pacientes se les realizó historia clínica completa, ecocardiografía transtorácica y transesofágica.

Debido a que se trata de casos complejos y es conveniente que haya uniformidad en la nomenclatura a continuación aclaramos los siguientes términos. Dextroisomerismo: Cuando ambas orejuelas tienen morfología derecha caracterizada por base ancha, forma triangular y presencia de músculos pectíneos. Doble entrada ventricular: Cuando el ventrículo principal recibe más del 50% del flujo de las dos válvulas atrioventriculares separadas o más del 75% del flujo de una válvula atrioventricular común; se dice que la cavidad principal es de morfología derecha cuando el ventrículo rudimentario es posterior y de morfología izquierda cuando el ventrículo rudimentario es anterior. Hipoplasia de la arteria pulmonar: cuando el diámetro medido antes de la bifurcación de las ramas pulmonares es menor a 18 mm.

Estudio ecocardiográfico

El estudio ecocardiográfico se realizó con un ecocardiógrafo Hewlett Packard Sonos 5500 provisto de transductor transtorácico S3 y transductor transesofágico multiplanar. Para el estudio

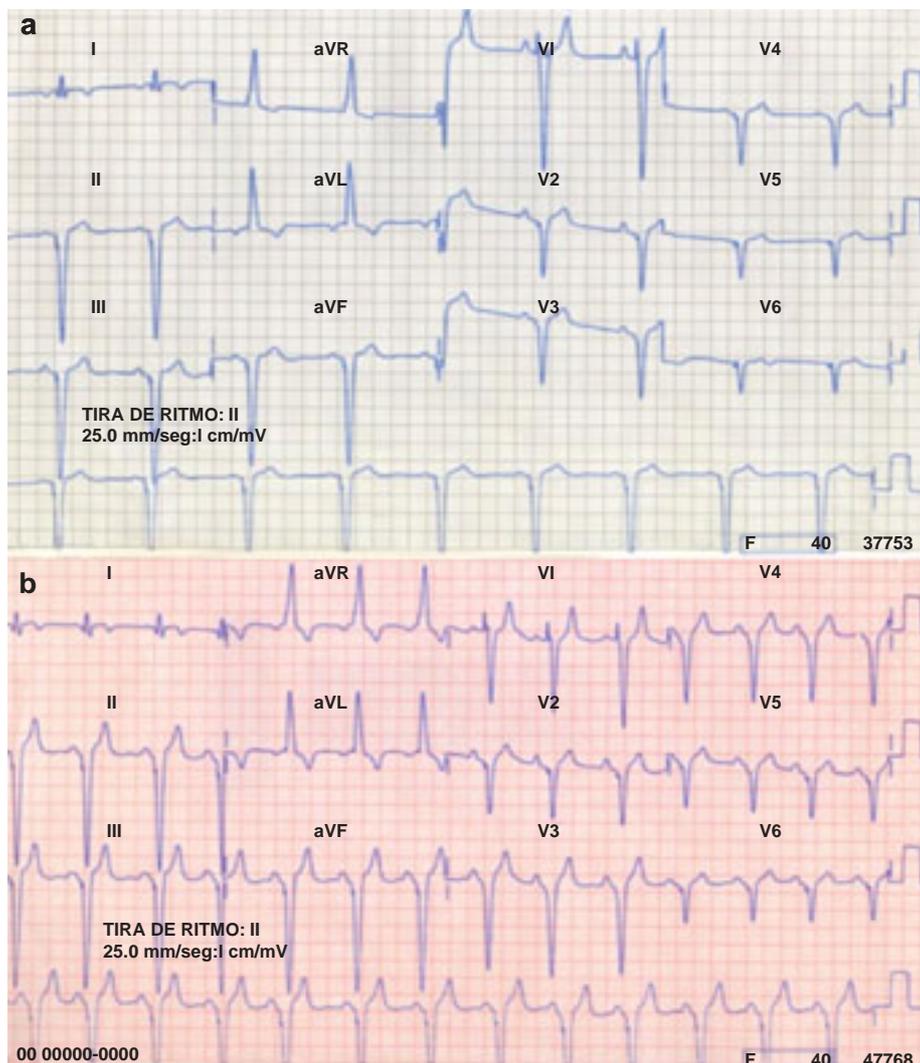


Fig. 1a. El proceso de activación auricular se dirige de la izquierda hacia la derecha y abajo, alrededor de $+135^\circ$. **1b.** Dicha activación se orienta de la derecha hacia la izquierda y abajo: $+85^\circ$. Hay una manifestación aumentada de las fuerzas electromotrices basales del ventrículo derecho o de ambos ventrículos.

ecocardiográfico se utilizó el análisis segmentario secuencial. El situs abdominal se determinó en el plano subcostal. Se utilizó el corte apical de cuatro cámaras para determinar el situs atrial, la conexión atrioventricular y las características de las valvas y del aparato subvalvular. Las características anatómicas y la posición de los ventrículos se evaluaron en los ejes corto paraesternal y apical y de cuatro cámaras.

La conexión ventrículo-arterial se determinó en los ejes corto paraesternal a nivel de grandes vasos y apical de 5 cámaras. La posición y la relación espacial de las grandes arterias se eva-

luaron en el eje corto paraesternal. La severidad de la estenosis o insuficiencia de las válvulas sigmoideas se evaluaron con Doppler color y continuo en los ejes corto paraesternal y apical de cinco cámaras.

Para valorar los defectos septales interatriales e interventriculares se utilizaron los ejes corto y largo paraesternal, apical y subcostal de cuatro cámaras. Las fistulas aortopulmonares se evaluaron en el corte supraesternal con Doppler color, pulsado y continuo.

Cuando la técnica transtorácica no aportó la información precisa se utilizó la técnica transeso-

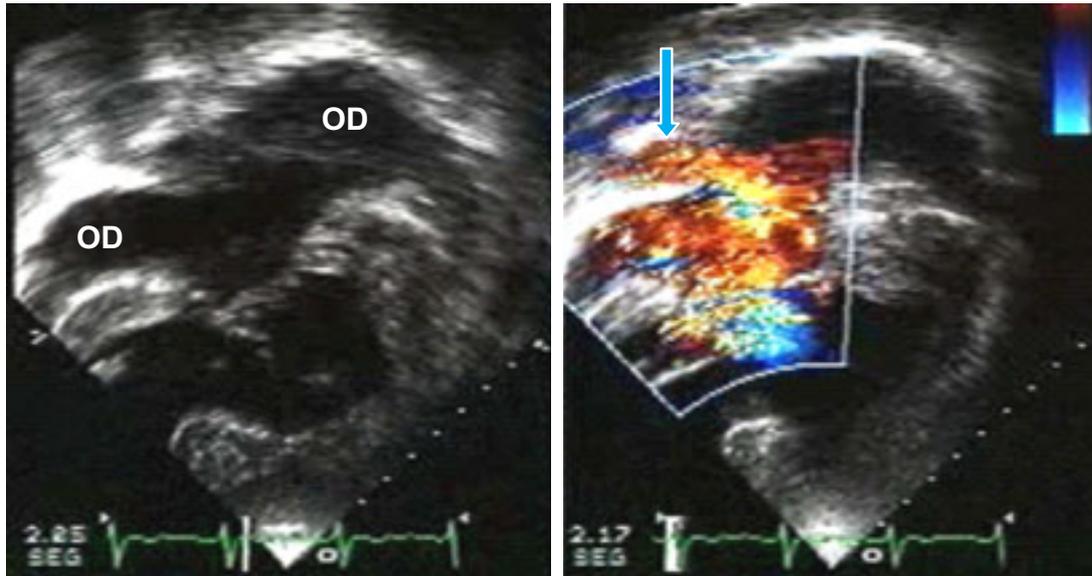


Fig. 2. Imágenes bidimensional y con Doppler color en corte apical de cuatro cámaras en las que se aprecia la morfología derecha de las orejuelas (base ancha y forma triangular) y la llegada de las venas pulmonares a través de un colector al techo del atrio común (flecha). La conexión atrioventricular es ambigua a través de un defecto de la tabicación tipo A de Rastelli. OD- Orejuela derecha.

fágica. En el plano apical de cuatro cámaras a 0° se determinó el *situs* atrial, las características del septum interatrial, la conexión atrioventricular, las características de las valvas y la morfología de los ventrículos. La relación de las grandes arterias se evaluó en el plano transesofágico alto a 0° y la conexión ventriculoarterial en el plano transesofágico medio entre 90 a 130° .

Resultados

Se estudiaron once pacientes: 10 (91%) de sexo masculino y 1 (9%) del sexo femenino. La edad promedio fue de 23.9 años ± 4.36 (18-32 años). Se encontró cianosis (grado I en 3, grado II en 4 y grado III en 4), palpitaciones en 3 (27%) y crisis de hipoxia en 2 (18%). La clase funcional según New York Heart Association fue: I en un paciente, II en 5 y III en 5.

Los estudios de laboratorio mostraron poliglobulia importante con hemoglobina promedio de 19.25 ± 2.73 y hematocrito promedio de 60.7 ± 8.7 mg/dL. En tres casos se encontraron cuerpos de Howell Jolly.

El electrocardiograma de superficie mostró la existencia de marcapaso migratorio en 6 casos (54.5%), como en el ejemplo correspondiente a la *Figura 1*. En éste, se observa la orientación de la activación auricular de izquierda hacia la derecha y abajo: $+130^\circ$ (*Fig. 1a*), que alterna con

una activación dirigida de derecha hacia la izquierda y abajo: $+85^\circ$ (*Fig. 1b*). Hay también manifestación aumentada de las fuerzas electrotrónicas ventriculares basales.

El *situs* abdominal correlacionó con el *situs* atrial en 9 casos (82%), en dos el *situs* abdominal era inversus.

Seis (54.5%) pacientes estuvieron en dextrocardia y 5 (45.5%) en levocardia. En todos los casos la morfología de las orejuelas fue derecha. Seis (54.5%) presentaron conexión atrioventricular ambigua a través de una válvula común, de este grupo dos fueron tipo A de Rastelli (*Fig. 2*), 2 tipo B y 2 tipo C. Todos estos enfermos tuvieron los ventrículos bien desarrollados y normalmente lateralizados. Cuatro enfermos presentaron (36.4%) doble entrada a un ventrículo, dos a ventrículo derecho, uno a ventrículo izquierdo y uno a ventrículo único (verdadero) de morfología indeterminada; dos tenían dos aparatos valvulares y dos un aparato valvular común. En el caso del paciente con ventrículo único se observó dilatación y disfunción sistólica grave con asincronía de la contracción ventricular. El paciente restante tenía ausencia de conexión auriculoventricular derecha (9.1%) con ventrículo derecho rudimentario localizado a la derecha y ventrículo izquierdo dilatado e hipertrófico, pero con contractilidad normal, (*Fig. 3*).

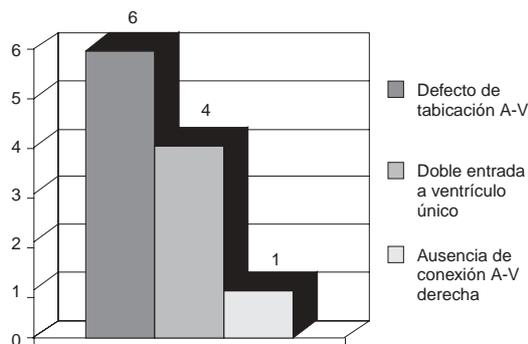


Fig. 3. Representación gráfica del tipo de conexión atrioventricular.

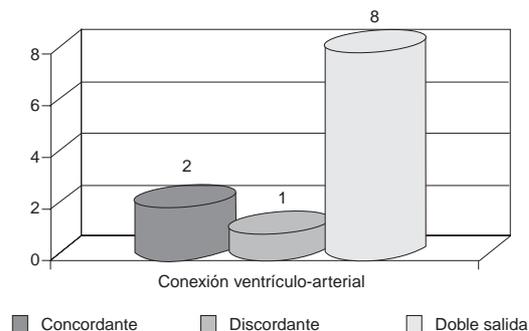


Fig. 4. Representación gráfica del tipo de conexión ventriculoarterial.

La conexión ventriculo-arterial más frecuente fue la doble salida en 8 (72.76%), concordante en 2 (18.2%) y discordante en uno (9%), (Fig. 4). Todos los casos tuvieron obstrucción pulmonar. En 2 casos se encontró hipoplasia del anillo, tronco y ramas de la arteria pulmonar y en dos sólo hipoplasia del tronco de la arteria pulmonar y las ramas pulmonares eran confluentes y bien desarrolladas. Seis casos tuvieron estenosis pulmonar cuatro mixta (subvalvular y valvular), uno subvalvular y el otro valvular con tronco y ramas pulmonares confluentes y bien desarrolladas. Un paciente tenía atresia pulmonar con ramas pulmonares no confluentes.

El arco aórtico no mostró obstrucciones y fue derecho en 8 pacientes (72.7%) y en tres izquierdo (27.3%).

El retorno venoso pulmonar fue al lado izquierdo del atrio común en tres casos (27.2%), al lado derecho del atrio común en cuatro (36.4%), al techo del atrio común a través de un colector en 3 casos (27.4%) y vía vena vertical en uno (9.0%). No se identificó obstrucción venosa pulmonar.

El retorno venoso sistémico se valoró sólo en tres pacientes y se encontró que la vena cava inferior desembocaba al lado derecho en dos casos y el tercero tenía vena cava superior bilateral.

Se encontró insuficiencia de la válvula atrioventricular en 7 casos (63.6%): ligera (3), moderada (3) y severa (1).

De los tres pacientes (27.3%) que fueron llevados a cirugía para colocación de fístula su clase funcional cambió de III a I en un paciente y a II en dos pacientes, (Fig. 5). Estos pacientes tuvieron estenosis pulmonar severa (2 casos) e hipoplasia del tronco y ramas pulmonares.¹

Las complicaciones que han presentado estos pacientes en su evolución son: endocarditis bacteriana de la válvula pulmonar tratada médicamente (1) y arritmias supraventriculares y ventriculares frecuentes (3).

Discusión

Existen dos grandes grupos de situs visceral: dos lateralizados que son el solitus y el inversus y dos que presentan simetría bilateral: dextro y levoisomerismo.^{5,7} El dextroisomerismo comprende un grupo de malformaciones congénitas en las que existen alteraciones a varios niveles del organismo. En las descripciones iniciales se informó que ambos pulmones son trilobulados, existe bifurcación bronquial temprana y los bronquios son epiarteriales.

Se ha demostrado también que en el dextroisomerismo la aorta abdominal y la vena cava inferior corren juntas a nivel subcostal del lado derecho o izquierdo de la columna con la aorta posterior. Sin embargo, no en todos los casos el situs abdominal concuerda con el situs atrial.^{2,5,6} En la presente serie en dos casos el situs abdominal fue inversus, sin embargo la morfología de ambas orejuelas fue derecha.

Ambas orejuelas tienen crista terminalis, existe comunicación interatrial que involucra varios segmentos, la vena cava superior puede ser bilateral y el seno coronario usualmente está ausente. Como existen dos atrios derechos no es posible en sentido estricto tener retorno venoso pulmonar normal, sin embargo en raras ocasiones las cuatro venas pulmonares pueden drenar en uno u otro atrio, es más frecuente la conexión anómala.^{1,2,4-6} Unemura demostró que en los pacientes con isomerismo derecho (determinados

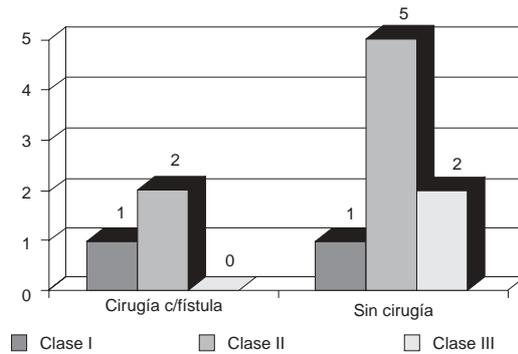


Fig. 5. Representación gráfica de clase funcional en los pacientes operados y no operados.

por la presencia de músculos pectíneos) el 81% de los casos tenían orejuelas con características derechas, 17% indeterminadas unilateralmente y 2% indeterminadas bilateralmente. En la serie que nos ocupa todos los casos tuvieron ambas orejuelas de morfología derecha y la presencia de músculos pectíneos. Estos autores estudiaron también los retornos venosos sistémicos y pulmonares y encontraron que la vena cava superior desemboca en el 29% al atrio derecho, en el 19% al atrio izquierdo, en el 51% a ambos atrios y en el 1% a otros sitios. El drenaje de la vena cava inferior fue en el 48% al atrio derecho y en el 52% al izquierdo. El drenaje de las venas hepáticas fue en el 76% a la vena cava inferior, en el 6% a través de canales independientes en forma unilateral a un atrio y en el 18% en forma bilateral a los dos atrios. La conexión de las venas pulmonares fue directa al atrio izquierdo y al atrio derecho en el 19%, respectivamente. Se encontró conexión anómala total a la cava superior en el 27%, a la vena porta en el 21% y a otros sitios en el 14%.⁶ En nuestro estudio pudimos determinar la conexión venosa pulmonar en todos los casos que fue al lado izquierdo del atrio común en tres casos (27.2%), al lado derecho del atrio común en cuatro (36.4%), al techo del atrio común a través de un colector en 3 casos (27.4%) y vía vena vertical en uno (9.0%). Ninguno de ellos presentó obstrucción. Hashmi demostró que el riesgo relativo de mortalidad en los pacientes con obstrucción de las venas pulmonares es de 5.42 por lo que se infiere que la ausencia de obstrucción del retorno venoso pulmonar permitió la supervivencia de nuestros pacientes. No fue posible determinar el retorno venoso sistémico en todos nuestros casos.⁷

La conexión atrioventricular es variable: puede ser a través de una válvula común, dos válvulas o ausencia de una de ellas como se demostró en nuestra serie donde la conexión atrioventricular más frecuente fue a través de un defecto de la tabicación atrioventricular. Pueden haber dos ventrículos bien desarrollados; también que uno de ellos sea rudimentario o en casos más severos que sólo exista una cavidad ventricular. En nuestro estudio encontramos que el paciente con ventrículo único tiene una disfunción sistólica grave y asincronía que repercute en su clase funcional. Es raro en isomerismo derecho encontrar concordancia ventriculoarterial. La doble salida o la discordancia ventriculoarterial son las conexiones ventriculoarteriales más frecuentes como se observó en el 82% de nuestros pacientes. Cuando existe atresia pulmonar usualmente las ramas pulmonares son confluentes y se alimentan por un conducto arterioso. Puede presentarse también estenosis o hiperflujo pulmonar. En nuestra casuística todos nuestros pacientes tuvieron obstrucción pulmonar.

La historia natural de los pacientes con dextroisomerismo no tratados es la muerte en más del 30% de los pacientes dentro de las primeras semanas de vida, debido a la complejidad de la cardiopatía y a la asociación con asplenia. Las causas más frecuentes de muerte son: insuficiencia cardíaca y anoxia en el 54%, complicaciones quirúrgicas en el 20% e infecciosas en el 10% de los casos.⁷⁻¹² Los pacientes con dextroisomerismo pueden desarrollar taquicardia supraventricular como observamos en el 27% de nuestros pacientes que no han requerido manejo. En la literatura se ha demostrado que la taquicardia supraventricular aumenta con la edad y en algunos casos puede comprometer la hemodinámica de los pacientes con cardiopatías congénitas complejas y dextroisomerismo y se describe que es una taquicardia por reentrada entre los nodos atrioventriculares. Se ha planteado la necesidad de realizar en estos casos estudios electrofisiológicos.^{13,14} Estudios previos han demostrado que los resultados quirúrgicos en neonatos y preescolares con isomerismo derecho son pobres y que las lesiones que incrementan la morbimortalidad son la conexión venosa anómala pulmonar total, la doble entrada al ventrículo derecho y la estenosis o atresia pulmonar.¹¹ Otro factor de riesgo es la presencia de un solo ventrículo cuya función sistólica es menor a la de un ventrículo normal y ésta se deteriora aún más después del procedimiento de Fon-

tan.⁹ Realmente casi todos nuestros pacientes tienen anatomía desfavorable, pero aun así han sobrevivido a la vida adulta, probablemente no conocemos aún la historia natural de estos enfermos. Este estudio muestra que a pesar de la complejidad de la entidad existen algunos pacientes que pueden llegar a la edad adulta y representa la primera serie publicada en mayores de 18 años. En la actualidad el diagnóstico temprano y el manejo más agresivo de los pacientes de alto riesgo así como los cambios en los patrones de severidad de las cardiopatías congénitas han influido en la modificación de la historia natural de los pacientes.¹⁵ En pacientes con múltiples factores de riesgo y pobre pronóstico el manejo terapéutico conservador es una alternativa apropiada.⁷ En nuestro estudio sólo tres pacientes que se encontraban en clase funcional III fueron llevados a cirugía para colocación de fístula con mejoría en su clase funcional. Los otros pacientes son manejados en forma conservadora. En base a este estudio podemos concluir que en los pacientes adultos con dextroisomerismo atrial

y cardiopatías congénitas complejas la valoración clínica y ecocardiográfica nos permiten establecer el diagnóstico, tomar decisiones terapéuticas y hacer el seguimiento en todos los casos. En la actualidad el cateterismo sólo se realiza para determinar si algún paciente es candidato a cirugía de Fontan o con miras intervencionistas como la dilatación de fístulas aortopulmonares o colocación de stent en pacientes pequeños para mantener abierto el conducto arterioso.

Limitaciones

No en todos los pacientes se pudo valorar el retorno venoso sistémico.

Consideración

Para los cardiólogos ecocardiografistas que en la actualidad valoran pacientes adultos con cardiopatías congénitas complejas especialmente con dextroisomerismo es importante caracterizar con precisión la anatomía y los retornos venosos sistémico y pulmonar.

Referencias

1. VAN MIEROP LSH, WIGLESWORTH FW: *Isomerism with the cardiac atria in the asplenia syndrome*. Lab Invest 1962; 11: 1303-15.
2. ANDERSON RH: *Is isomerism of the atrial appendages a real thing?* Cardiol Young 1995; 5: 207-208.
3. IVENMARK BI: *Implications of agenesis of the spleen in the pathogenesis of troncoconus anomalies in childhood. An analysis of the heart; malformations in the splenic agenesis syndrome, with fourteen new cases*. Acta Paediatr Scand 1958; 44: 9-100.
4. FREEDOM RM, SMALLHORN JF: *Syndromes of right or left atrial isomerism*. Neonatal Heart Dis 1992; 12: 543-560.
5. HUHTA JC, SMALLHORN JF, MACARTNEY FJ: *Two-dimensional echocardiographic diagnosis of situs*. Br Heart J 1982; 48: 97-108.
6. UEMURA H, HO SY, DEVINE WA, KILPATRICK LL, ANDERSON RH: *Atrial appendages and venoatrial connections in hearts from patients with visceral heterotaxy*. Ann Thorac Surg 1995; 60: 561-569.
7. HASHMI A, ABU-SULAIMAN R, MCCRINDLE BW, SMALLHORN JF, WILLIAMS WG, FREEDOM RM: *Management of outcomes of right atrial isomerism: A 26-year experience*. J Am Coll Cardiol 1998; 31: 1120-1126.
8. CUBERTSON CB, GEORGE BL, DAY RW, LAKS H, WILLIAMS RG: *Factors influencing survival of patients with heterotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure*. J Am Coll Cardiol 1992; 20: 678-684.
9. CETTA F, FELDT RH, O'LEARY PW, MAIR DD, WARNEES CA, DRISCOLL DJ, ET AL: *Improved early mortality and mortality after Fontan operation: the Mayo Clinic experience, 1987 to 1992*. J Am Coll Cardiol 1996; 28: 480-486.
10. SADIQ M, STRUMPER O, DE GIOVANNI JV, WRIGHT JGC, SETHIA B, BRAWN WJ, SILOVE ED: *Management and outcome of infants and children with right atrial isomerism*. Heart 1996; 75: 314-319.
11. CHEUNG YF, CHENG VYW, CHAU AKT, CHIU CSW, YUNG TC, LEUNG MP: *Outcome of infants with right atrial isomerism: is prognosis better with normal pulmonary venous drainage?* Heart 2002; 87: 146-152.
12. WALDMAN JD, ROSENTHAL A, SMITH AL, SHURIN S, NADAS AS: *Sepsis and congenital asplenia*. J Pediatr 1977; 90: 555-559.
13. WREN C, MACARTNEY FJ, DEANFIELD JE: *Cardiac rhythm in atrial isomerism*. Am J Cardiol 1987; 59: 1156-1158.
14. WU MH, WANG JK, LIN JL, LAI LP, LUE HC, YOUNG ML, HSIEH FJ: *Supraventricular tachycardia in patients with right atrial isomerism*. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 773-779.
15. DI DONATO R, DE CARLO D, SQUITIERI C, ROSSI E, AMMIRATI A, MARINO B, ET AL: *Palliation of cardiac malformations associated with right atrial isomerism (asplenia syndrome) in infancy*. Ann Thorac Surg 1987; 44: 35-39.