

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

EXPERIENCIA EN EL USO DE INTERVENCIONISMO CARDIACO VS FÍSTULA  
DE BLALOCK TAUSSIG MODIFICADA EN EL MANEJO INICIAL DE LOS  
PACIENTES CON ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTERVENTRICULAR  
ÍNTEGRO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:  
MEDICO ESPECIALISTA PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA MARIA ISABEL ORTIZ CASTELLANOS

TUTORES:

DR CARLOS ALFONSO CORONA VILLALOBOS

ASESORES METODOLOGÍA

DRA PATRICIA CRAVIOTO  
FÍSICO MATEMÁTICO FERNANDO GALVAN



CIUDAD DE MÉXICO, 2018



Universidad Nacional  
Autónoma de México



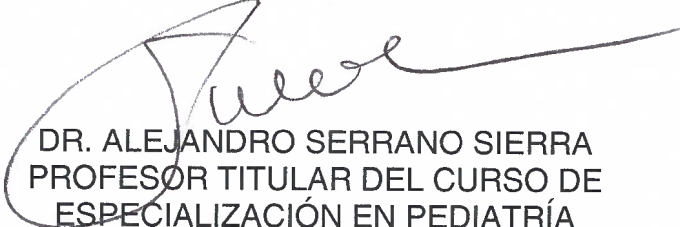
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**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.

EXPERIENCIA EN EL USO DE INTERVENCIONISMO CARDIACO VS FÍSTULA  
DE BLALOCK TAUSSIG MODIFICADA EN EL MANEJO INICIAL DE LOS  
PACIENTES CON ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTERVENTRICULAR  
ÍNTEGRO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA



DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE  
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA



DR JOSE N. REYNES MANZUR  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. CARLOS ALFONSO CORONA VILLALOBOS  
TUTOR DE TESIS



Patricia Cravioto &



DRA PATRICIA CRAVIOTO  
FISICO MATEMÁTICO FERNANDO GALVAN  
ASESORES METODOLÓGICOS

## ÍNDICE

|   |    |
|---|----|
| 1. Antecedentes .....                   | 3  |
| 3. Planteamiento del Problema .....     | 13 |
| 4. Justificación .....                  | 14 |
| 3. Objetivo General y Específicos ..... | 14 |
| 4. Material y Métodos .....             | 15 |
| 5. Resultados .....                     | 19 |
| 6. Discusión .....                      | 30 |
| 7. Conclusión .....                     | 31 |
| 8. Bibliografía .....                   | 33 |

## **1. ANTECEDENTES**

### **1.1 DEFINICIÓN**

La atresia pulmonar con septum íntegro es una cardiopatía congénita cianógena con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia donde el corazón presenta una única salida (la aorta), existe una obstrucción completa en la conexión del ventrículo derecho con la arteria pulmonar sin que exista defecto del tabique interventricular (ausencia de conexión ventrículo-arterial derecha), consecuentemente el ventrículo derecho no se desarrolla óptimamente (hipoplasia ventricular derecha); y por lo tanto, se considera una de las de más difícil manejo y de peor pronóstico.

La atresia se puede encontrar a nivel valvular, infundibular o mixta.

Se conoce desde 1783, descrito por John Hunter, al describir un corazón con atresia pulmonar con ventrículo derecho hipertrófico e hipoplásico; pero su descripción detallada fue por Thomas Peacock en 1858.

### **1.2 EPIDEMIOLOGÍA**

Representa entre el 0.7-3% del total de las cardiopatías congénitas aproximadamente, y se han descrito casos de tipo familiar, aunque no se conoce predisposición genética. Se comenta que hay un ligero predominio del sexo masculino; generalmente, son pacientes que nacen a término. Dependiendo de las series, su incidencia es de 4-8/100.000.

Sin tratamiento temprano, la mayoría de estos pacientes mueren en las primeras semanas de vida por el cierre del conducto arterioso.

Los principales factores que influyen en el pronóstico aumentando el riesgo de estos pacientes son:

- Hipoplasia de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho
- Circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho
- Peso y edad del primer procedimiento quirúrgico

### 1.3 CLASIFICACIÓN

Existen dos tipos de clasificaciones:

1. Clasificación de Greenwold: Se divide de acuerdo al tamaño del ventrículo derecho:
  - ❖ Tipo I: Ventrículo derecho hipoplásico con paredes gruesas y diminuta capacidad volumétrica. Se asocia con orificio tricuspídeo hipoplásico (82%)
  - ❖ Tipo II. Ventrículo derecho con tamaño normal o grande (18% y mejor pronóstico)

2. Clasificación de Bull: De acuerdo a las porciones de ventrículo derecho con las que cuenta

- Tripartito: cámara de entrada, la porción trabeculada y la cámara de salida o porción infundibular
- Bipartito: cámara de entrada y la porción infundibular
- Unipartita: solamente la cámara de entrada

El tipo I correlaciona con un ventrículo derecho uni o bipartito y el tipo II con un ventrículo derecho tripartita

### 1.4 FISIOPATOLOGÍA

Hay cambios anatómicos y funcionales severos en el lado derecho del corazón, con un grado variable de hipoplasia del ventrículo derecho que está asociada a displasia de la válvula tricúspide y a conexiones sinusoidales entre el ventrículo derecho y las arterias coronarias.

La embriología de este defecto cardíaco, en realidad, es desconocida. Parece ser que la malformación central es la completa obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho que se ha desarrollado en la época fetal tardía con las anomalías en el desarrollo del ventrículo derecho y de las arterias coronarias como un evento secundario.

El defecto asociado más característico es la displasia de la válvula tricúspide, que vendrá marcada en su mayor parte por el grado de desarrollo del ventrículo derecho.

Es una cardiopatía que es ductus y foramen oval/comunicación interatrial dependiente; entre mayor sea el ductus hay mayor posibilidad de que se desarrolle mejor el tronco, las ramas y el lecho arterial pulmonar.

Como consecuencia de la imperforación de la válvula pulmonar, se deben establecer cortocircuitos a distintos niveles para conseguir la oxigenación, al menos parcial, de la sangre venosa y la fuga de sangre venosa al circuito arterial sistémico.

La persistencia de ductus arterioso permitirá que parte de la sangre pase al tronco pulmonar y se oxigene, por lo que en caso de cierre del ductus el paciente fallecería.

La sangre venosa a través de las cavas drena en la aurícula derecha; de ahí pasa al ventrículo derecho, que se encuentra con una válvula pulmonar atrésica o ausente, por lo que en caso de tener insuficiencia tricuspídea, vuelve a la aurícula derecha para dirigirse a la aurícula izquierda a través del foramen oval/comunicación interauricular, y de ahí pasa al ventrículo izquierdo para salir a la circulación sistémica a través de la aorta con la consecuente desaturación sistémica.

En aquellos pacientes que no cuentan con insuficiencia tricuspídea importante la presión dentro del ventrículo derecho es tan elevada que sobrepasa la presión sistémica, y requiere encontrar una vía de escape por lo que se establecen conexiones entre la circulación venosa cardíaca y las arterias coronarias; por medio de fístulas coronarias, lo que condiciona la presencia de sangre desaturada a la coronaria derecha o la descendente anterior. Estas conexiones pueden llevar a un descenso de la presión de perfusión de las arterias coronarias y conducir a la isquemia miocárdica al momento de descomprimir el ventrículo derecho por vía quirúrgica o intervencionista por lo que puede contraindicar el tratamiento al contar con una circulación coronaria ventrículo derecho dependiente.

## 1.5 CUADRO CLÍNICO

### 1.5.1 Signos y síntomas

Generalmente son pacientes recién nacidos a término de peso normal, donde el cuadro clínico aparece y la magnitud de las manifestaciones dependerá de las características del conducto arterioso y la comunicación interauricular.

El neonato se encuentra en malas condiciones generales, hipoactivo, con taquipnea y cianosis generalizada que incrementa gradualmente debido al cierre del conducto arterioso; a la palpación los pulsos son normales y/o hiperdinámicos, puede haber frémito en la región paraxifoidea inferior izquierda (tipo II).

En caso de que la comunicación interauricular sea restrictiva tendremos datos de congestión venosa sistémica como hepatomegalia y bajo gasto sistémico por la falta de gasto cardíaco a las cavidades izquierdas que simulan deshidratación y pulsos disminuidos y filiformes con hipotensión marcada que no responde a administración de volumen.

A la auscultación el segundo ruido es único, aumentado de intensidad y puede encontrarse un clic protosistólico de eyección aórtica. Pueden o no presentar un soplo pansistólico audible en el borde esternal inferior debido a la insuficiencia tricuspídea; si ésta es severa, el soplo será continuo y se podrá oír también un retumbo diastólico. En el tipo I puede no auscultarse soplo, mientras que en el tipo II es muy característico hallar un soplo intenso de regurgitación tricuspídea. La intensidad del soplo continuo del conducto arterioso dependerá de si se encuentra permeable o en vías de cierre. Pueden presentar soplos continuos originados en colaterales que se pueden encontrar en el dorso, predominantemente en el hemitórax derecho y con mayor frecuencia en la región axilar derecha.

En la gasometría habrá hipoxemia, hipocarbía y, en situaciones de bajo gasto, acidosis metabólica, que indicará daño tisular.



### **1.5.2. Electrocardiograma**

Ritmo sinusal

Eje desviado a la derecha (alrededor de los  $+30^\circ$  a  $+90^\circ$ )

Trastornos de repolarización

Ondas P altas en DII (debido a crecimiento de la aurícula derecha)

Alteraciones del ST por isquemia subendocárdica

- Tipo I: crecimiento del VI o fuerzas ventriculares izquierdas dominantes
- Tipo II: crecimiento importante del ventrículo derecho, con fuerzas ventriculares izquierdas notorias, puede haber crecimiento del ventrículo izquierdo.

### **1.5.3. Rayos X**

Hipoflujo pulmonar, con excavación del arco de la pulmonar.

- Tipo I: hay levantamiento del ápex por hipertrofia del ventrículo derecho, sin haber cardiomegalia
- Tipo II: cardiomegalia importante a expensas de la aurícula derecha; con arco aórtico izquierdo.

### **1.5.4. Ecocardiograma**

En la actualidad puede realizarse el diagnóstico prenatal gracias a la ecocardiografía fetal. En la vida posnatal, el estudio ecocardiográfico es la base para el diagnóstico, clasificación, abordaje y pronóstico de la cardiopatía.

Se valoran las características de la aurícula derecha, su tamaño y las características del tabique interauricular, el tamaño del foramen oval/comunicación interauricular, la funcionalidad de la válvula tricúspide y su grado de insuficiencia, si hay o no patología de tipo Ebstein asociada y se trata de estimar la presión del ventrículo derecho.

Se calcula el valor Z del diámetro de la válvula tricúspide; el cual ha sido normalizado con base en la superficie corporal; que se ha demostrado que tiene una alta correlación con el tamaño del ventrículo derecho. Cuando hay un ventrículo pequeño, se analizan las características y porciones del ventrículo

derecho. También se buscan alteraciones coronarias que pudieran contraindicar la corrección biventricular.

### **1.5.5 Angiografía**

Según Freedom, todo neonato con atresia pulmonar con septum íntegro deberá realizarle un cateterismo cardiaco; hay otras corrientes que no lo aceptan por el elevado riesgo de deterioro que padecen estos pacientes. En caso de hacerse el estudio debe de ser con el paciente estable con tratamiento médico, incluyendo prostaglandinas.

La vía de abordaje debe ser por punción de la vena y arteria femoral, para lograr explorar el ventrículo derecho, sondear las cavidades izquierdas; se deberán tomar presiones en las diferentes cavidades, donde la más importante es la del ventrículo derecho y se deberá valorar si el defecto del tabique interauricular es restrictivo.

Se debe de llevar a cabo una ventriculografía para valorar la morfología del ventrículo derecho, el grado de insuficiencia tricuspídea y descartar la presencia de conexiones ventrículo-coronarias o circulación coronaria ventrículo derecho dependiente; también una aortografía para el estudio de ambas coronarias y en busca del ductus arterioso para establecer la anatomía de las ramas pulmonares.

## **1.6 TRATAMIENTO INICIAL**

El tratamiento de los pacientes con atresia pulmonar y septum interventricular íntegro es todavía hoy día difícil, debido a la amplia variedad morfológica en el grado de desarrollo del ventrículo derecho y a las anomalías en la circulación coronaria. Lo que busca el tratamiento es separar las circulaciones sistémica y pulmonar sin provocar disminución del gasto cardiaco ni aumento en la presión venosa central. (2)

Los pacientes que cuentan con un ventrículo derecho mejor desarrollado y sin circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho son los mejores candidatos a una apertura de la válvula pulmonar que permitirá el crecimiento y

desarrollo del ventrículo derecho y, por tanto, una corrección biventricular posteriormente.

En aquellos pacientes que no cumplen estas condiciones, el tratamiento inicial se considera paliativo, tratando de mantener segura la circulación pulmonar y la permeabilidad de la comunicación interauricular, para posteriormente realizar una derivación cardiopulmonar o Cirugía de Fontan, el cual en México tiene una elevada morbilidad y mortalidad.

### **1.6.1 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO**

Inicialmente la cirugía era el único método utilizado para la valvulotomía o ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho asociada o no a la creación de una fístula sistémico-pulmonar.

Lo que busca es mejorar el flujo anterógrado, facilitar el crecimiento del ventrículo derecho y disminuir la presión suprasistémica del mismo. Entre los procedimientos quirúrgicos en el manejo inicial que se realizan están:

- Valvulotomía pulmonar quirúrgica: Consiste en la ampliación del orificio pulmonar a través del infundíbulo (Brock) o de la arteria pulmonar (mediante la oclusión de cavas). Son procedimientos sin circulación extracorpórea, que consiguen incidir (valvulotomía) o extirpar (valvulectomía) la válvula pulmonar; en el INP en cambio, este procedimiento si se realiza con bomba extracorpórea. No se manipulan el ductus ni la comunicación interauricular que sirven de rescate si el procedimiento no resulta eficaz. Aunque se amplía el diámetro de la válvula, no se actúa sobre el infundíbulo.
- Parche transanular: se usa circulación extracorpórea, se amplía la arteria, el anillo y el infundíbulo para cubrirlos con un parche. Al hacer esto, se incrementa el diámetro del infundíbulo, se disminuye la poscarga y se promueve el crecimiento del ventrículo derecho.
- Fístula sistémico pulmonar: Se trata de una fístula de Blalock-Taussig modificada (con tubo de goretex); se puede hacer por toracotomía lateral izquierda o esternotomía (8). Se hace una anastomosis de la arteria

subclavia (rama de la aorta) con la arteria pulmonar. Realizada por primera vez en 1944. En ocasiones es necesario el uso de la circulación extracorpórea.

Dentro de las complicaciones que se han descrito se encuentra la trombosis, hemorragia, hiperfunción de la fístula o estenosis de la misma.

En una revisión de pacientes a los que se les había realizado fístula de Blalock-Taussig se encontró que el lactato  $> 3$  mmol/L fue la variable posquirúrgica independiente con mejor índice de predicción de mortalidad, mostró 20 % de probabilidad de supervivencia en los pacientes postoperados con lactato  $> 3$  mmol/L, comparado con 73 % en los pacientes con valores  $< 3$  mmol/L. (8).

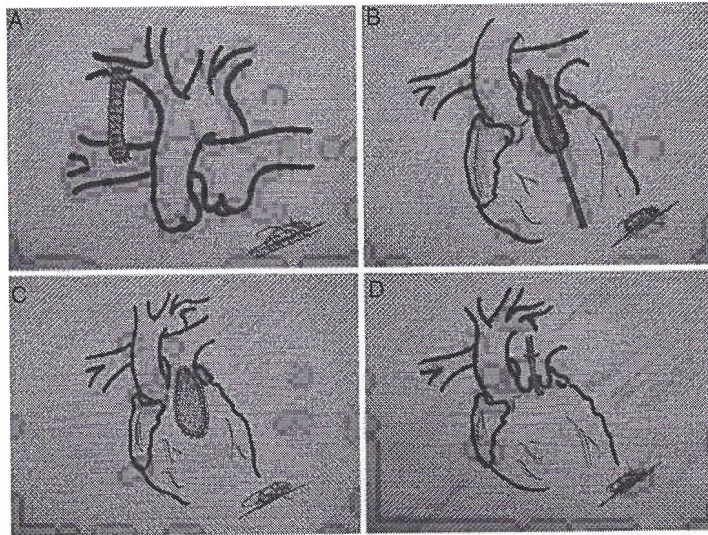


Figura 1. A) Fístula sistémico-pulmonar. B) Valvulotomía pulmonar percutánea. C) Parche transanular. D) Valvulotomía transpulmonar.

### 1.6.2 TRATAMIENTO INTERVENCIONISTA

Actualmente, contamos con opciones como el intervencionismo donde se busca restablecer la continuidad del tracto de salida del ventrículo derecho, y con ello preparar al lecho vascular pulmonar para la corrección quirúrgica total, incorporando la función de ambos ventrículos a la circulación. El principal objetivo es intentar la descompresión del VD y promover su crecimiento, asegurando un

buen flujo pulmonar; para ello, es necesaria una adecuada valoración anatómica y hemodinámica desde las primeras semanas de vida.

En 1991 se publicaron los primeros casos de valvulotomía pulmonar percutánea como alternativa a la cirugía en pacientes con atresia pulmonar.

Algunos métodos que han sido utilizados son:

- La valvulotomía pulmonar transventricular y la realización de una fístula sistémico-pulmonar.
- La valvulotomía pulmonar percutánea, con técnicas diversas como la perforación mecánica (con láser o radiofrecuencia), seguida de la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho mediante valvuloplastia, e incluso el implante de un stent. Los resultados han sido prometedores y es el más habitual.
- Colocación de un stent en el conducto arterioso y septostomía atrial en los casos que solo podemos ofrecer corrección paliativa y que eventualmente necesitarán cirugía Glenn y Fontan.

La valvulotomía pulmonar percutánea en pacientes con atresia pulmonar y septo interventricular íntegro permite el desarrollo del ventrículo derecho y la posibilidad de una hemodinámica biventricular.

La valvulotomía percutánea constituye hoy día una alternativa válida a la cirugía. Mediante el uso de catéteres de ablación con radiofrecuencia disponibles actualmente en el mercado para el tratamiento de las arritmias puede ser llevada a cabo la perforación valvular de forma segura y eficaz. Aunque todavía las series publicadas son escasas, la valvulotomía percutánea parece ser una adecuada alternativa a la cirugía en pacientes con atresia pulmonar y septo interventricular íntegro debidamente seleccionados.

El índice de McGoon se calcula como el diámetro de la rama derecha de la arteria pulmonar + diámetro de la rama izquierda de la arteria pulmonar/diámetro de la aorta descendente a nivel del diafragma. En una revisión de pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, se infirió que los pacientes con índice de McGoon menor de 0.70, con o sin dependencia de circulación coronaria,

están excluidos del tratamiento intervencionista. Actualmente, esto ya no se usa como criterio y se encuentra en desuso, y actualmente se usan valores Z.

El restablecimiento de la continuidad ventrículo derecho-arteria pulmonar mediante diversas técnicas de cardiología intervencionista, es una alternativa viable para el tratamiento inicial de la atresia pulmonar con septum interventricular íntegro en pacientes con las siguientes características:

- Recién nacidos o lactantes de menos de seis meses de edad.
- Presencia de VD tripartita.
- Atresia pulmonar tipo membrana.
- Sin dependencia de la circulación coronaria del ventrículo derecho.

Algunas complicaciones que se han visto, por el uso de éstas técnicas son: perforación del ventrículo derecho y taponamiento cardiaco

## **1.7 COMPLICACIONES**

Principalmente, los pacientes presentan: crisis de hipoxia, edema cerebral y abscesos cerebrales.

En pacientes con esta enfermedad se puede demostrar una amplia variedad de anomalías, pasando por la isquemia, fibrosis, infarto y ruptura del miocardio.

## **1.8 PRONÓSTICO**

Es conocido, que entre más temprano se restablezca la continuidad ventrículo derecho-arteria pulmonar, el pronóstico es mucho mejor, siendo la edad adecuada antes de los siete meses.

El grado de hipoplasia del ventrículo derecho y las anomalías de la circulación coronaria son los principales determinantes del tratamiento y del pronóstico.

Un ventrículo derecho correctamente formado (tripartito), con un valor Z score normal de la válvula tricúspide, puede soportar una fisiología biventricular. Por el contrario, ventrículos pequeños (uni o bipartitos), con valores Z de la válvula tricúspide muy reducidos (menores de -4) o con circulación coronaria dependiente

del ventrículo derecho se orientan hacia fisiología univentricular o incluso al trasplante en casos de alto riesgo.

La supervivencia global a 5 años de los pacientes con atresia pulmonar con septo interventricular íntegro se sitúa en torno al 60-80%(6-7).

En general, se consideran criterios de mayor mortalidad:

- Anillo tricuspídeo pequeño (z score < - 3)
- Presencia de circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho
- Bajo peso al nacer
- Tipo de intervención quirúrgica inicial (5)
- La dilatación del ventrículo derecho (6).

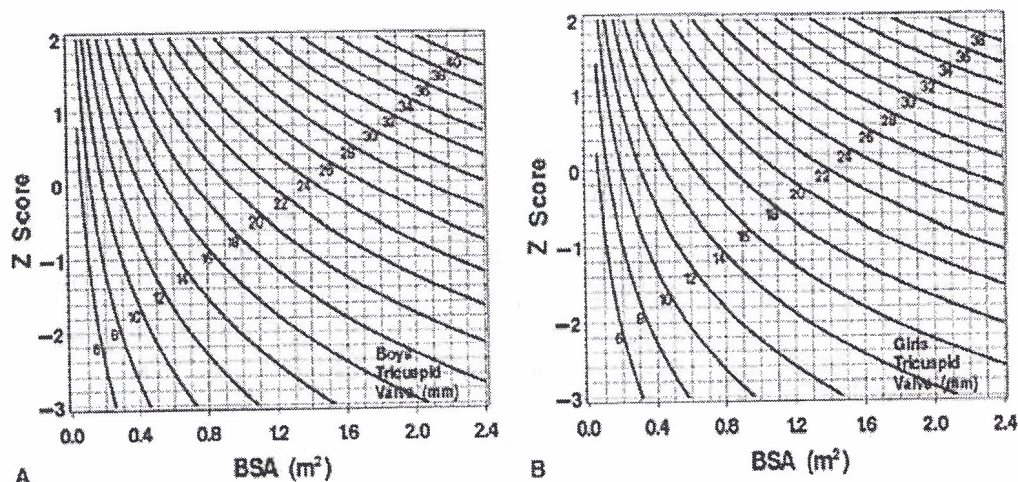


Figura 2. Nomograma del anillo tricuspídeo según sexo. BSA: superficie corporal

## 2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En México, con base en la información de la base de datos del Instituto Nacional de Estadística y Geografía, durante 2007 las cardiopatías congénitas constituyeron la primera causa directa de muerte en los niños menores de un año, con una tasa de 2.6 por cada 100,000 niños de ese grupo de edad; de estas aproximadamente del 1 al 3% son del tipo atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, la cual es una de las cardiopatías con mayor mortalidad cuando no es identificada y tratada a tiempo; es importante conocer el manejo

inicial y las complicaciones de los mismos y saber reconocer cual es el mejor manejo para cada paciente y el manejo de sus complicaciones.

### **3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuáles son las complicaciones más frecuentes de los pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro manejados con intervencionismo o cirugía abierta y su evolución a un año del procedimiento?

### **4. JUSTIFICACIÓN**

Se revisarán los expedientes de niños tratados en el INP con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, para verificar las características de cada paciente y el manejo usado en cada uno de ellos, así como, el tiempo de ventilación mecánica que necesitaron, el uso de inotrópicos, las complicaciones que presentaron y así poder determinar cuál es el mejor manejo que se debería de adoptar para estos pacientes, que conlleve un mejor resultado a corto y largo plazo (1 año) y disminución en los gastos hospitalarios.

### **5. OBJETIVOS**

#### **5.1 OBJETIVO GENERAL**

Conocer las principales características del manejo inicial de los niños con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro manejados en el Instituto Nacional de Pediatría

#### **5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

Reportar los criterios clínicos que tiene que presentar un paciente con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro para un mejor éxito en el manejo inicial



Describir el mejor método de seguimiento para cada una de las técnicas al año de su intervención

Conocer las principales complicaciones del manejo inicial de los niños con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro manejados en el Instituto Nacional de Pediatría

### **5.3 OBJETIVOS SECUNDARIOS**

Conocer la epidemiología, morbilidad y mortalidad de esta patología dentro del Instituto Nacional de Pediatría

Describir la técnica de manejo inicial más económica, considerando los días de ventilación mecánica y el tiempo intrahospitalario que requiere cada una de ellas.

Conocer cuál es la causa de defunción más común en estos pacientes.

## **6. MATERIAL Y MÉTODOS**

### **6.1 TIPO DE ESTUDIO**

Observacional, retrospectivo y longitudinal

### **6.2 POBLACIÓN DE ESTUDIO**

Expedientes de pacientes con diagnóstico de Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro manejados inicialmente en el Instituto Nacional de Pediatría de Enero del 2005 a Diciembre del 2017

### **6.3 MUESTRA**

Por conveniencia expedientes de pacientes atendidos por atresia pulmonar con septum interventricular íntegro de enero del 2005 a diciembre del 2017

### **6.4 CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

Expedientes de pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro atendidos de forma inicial en el INP de enero del 2005 a diciembre del 2017, de ambos sexos, desde los 0 días hasta los 2 años de vida.

## 6.5 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Expedientes de pacientes con atresia pulmonar con CIV y/o algún otro tipo de cardiopatía congénita

Expedientes de pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro a los cuales no se les realizó manejo con intervencionismo o cirugía abierta

Expedientes de pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro con realización de manejo inicial que no acudieron a seguimiento al año del procedimiento

## 6.7 VARIABLES

| NOMBRE DE LA VARIABLE        | DEFINICIÓN CONCEPTUAL   | TIPO VARIABLE         | DE | DEFINICIÓN DE LA VARIABLE  |
|------------------------------|---|-----------------------|----|--|
| Edad al Ingreso (días)       | Tiempo de vida desde el nacimiento hasta el ingreso al hospital   | Cuantitativa Discreta |    | 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10 o más   |
| Sexo                         | El sexo genital del paciente  | Cualitativa Nominal   |    | Femenino (1)<br>Masculino (2)  |
| Estado nutricional           | Condición del organismo que resulta de la relación entre las necesidades nutritivas individuales y la ingestión, absorción y utilización de los nutrientes contenidos en los alimentos. | Cualitativa Ordinal   |    | Eutrófico (1)<br>Desnutrición leve (valor z menor a -1 y mayor o igual a -2) (2)<br>Desnutrición moderada (valor z menor a 2 y mayor o igual a -3) (3)<br>Desnutrición severa (valor z menor a -3) (4) |
| Edad al procedimiento (días) | Días cumplidos al momento del procedimiento   | Cuantitativa Discreta |    | 1,2,3,4,5,6,7,8,9 0 más  |

|  |  |                       |   |
|--|--|-----------------------|---|
| Tipo de procedimiento realizado                      | El primer procedimiento por cateterismo o por cirugía abierta que se le realiza.                 | Cualitativa Nominal   | Fístula de blalock-taussig (1)<br>Septostomía con stent por cateterismo (2)<br>Valvulotomía pulmonar percutánea por radiofrecuencia (3) |
| Días de ventilación mecánica                         | El número de días que el paciente permanece con ventilación mecánica posterior al procedimiento, | Cuantitativa Discreta | 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10 o más días   |
| Necesidad de inotrópicos en el tiempo postquirúrgico | Se usa como factor pronóstico  | Cualitativa Nominal   | Si (1)<br>No (2)  |
| Número de inotrópicos usados                         | La cantidad de inotrópicos que necesité el paciente en el postquirúrgico                         | Cuantitativa Discreta | 1,2, 3 o más  |
| Días de requerimiento de inotrópicos                 | El número de días que requirió el paciente inotrópicos en el tiempo postquirúrgico               | Cuantitativa Discreta | 1,2,3,4,5,6,7,8,9, o más días   |
| Días de Estancia Intrahospitalaria                   | Los días que el paciente se mantuvo hospitalizado por el procedimiento                           | Cuantitativa Discreta | 1,2,3,4,5,6,7,8,9 o más días  |
| Presencia de complicaciones                          | Si ocurrió oclusión del stent o de la fístula de blalock-taussig durante el curso de su          | Cualitativa Nominal   | Si (1)<br>No (2)  |

|   |  |                       |   |
|---|--|-----------------------|---|
|   | evolución  |                       |   |
| Defunción                               | En caso de defunción del paciente, en que momento posterior al procedimiento quirúrgico ocurrió. | Cualitativa Nominal   | Si (1)<br>No (2)  |
| Edad al momento de la defunción (meses) | Edad en la que el paciente murió   | Cuantitativa Discreta | 1,2,3,4,5,6,7,8,9 o más meses                                       |
| Causa de la defunción                   | Circunstancia que provoca la defunción del paciente  | Cualitativa Nominal   | Choque cardiogénico (1)<br>Choque séptico o sepsis (2)<br>Otros (3) |

### 6.8 MÉTODO DE RECOLECCION DE INFORMACION

Se recabará información del expediente clínico, a cerca de la edad al diagnóstico, el procedimiento realizado y la evolución del mismo.

Las características ecocardiográficas del corazón de cada paciente se recabarán del reporte de ecocardiograma que se deberá de encontrar en el expediente clínico, de donde se obtendrá el tamaño del ventrículo derecho, el z-Score de la válvula tricúspide.

Se evaluará la hoja postquirúrgica de cada paciente obtenidas del expediente clínico.

### 6.9 ÉTICA

De acuerdo al reglamento de la Ley general de Salud en materia de investigación para la salud en el título segundo de los aspectos éticos de la investigación en seres humanos el estudio se considera Investigación sin riesgo ya que es un estudio descriptivo sin intervención sólo la revisión de los expedientes clínicos.

No hay beneficios para los participantes. Los datos de los pacientes incluyendo nombres y números de los expedientes serán guardados por el autor y el tutor y codificados para guardar la confidencialidad.

## **6.10 ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Se hará un análisis descriptivo de las variables del estudio; y se llenará una base de datos en hoja de cálculo de Excel la cual se exportará al programa SPSS versión 21.

Se presentarán resultados en gráficos y en tablas.

## **7. RESULTADOS**

Con el fin de lograr los objetivos planteados al inicio de esta tesis, se vació la información obtenida de los expedientes y se importó a una base de datos de Excel que posteriormente se pasó al programa SPSS; en donde se sacaron gráficas y tablas de frecuencia de las variables nominales y ordinales y se sacaron tablas y gráficas de media y mediana de las variables de escala. A continuación se expondrá el resultado de cada una de las variables planteadas al inicio de esta tesis.

En total, se analizaron un total de 35 expedientes, de pacientes con diagnóstico de Atresia pulmonar con septum íntegro, que fueron atendidos en el período de enero del 2005 a Diciembre del 2017 en el Instituto Nacional de Pediatría; de éste total de expedientes, se eliminaron aquellos a los que no se les logró realizar ningún evento quirúrgico ni intervencionista, ya sea por abandono del tratamiento, o por defunción del paciente previo al procedimiento; también se eliminaron aquellos a los que no se les realizó el procedimiento dentro del Instituto Nacional de Pediatría y también aquellos a los que no fue posible encontrar información acerca del procedimiento realizado en el expediente; al final, quedaron un total de 22 pacientes, de los cuales se expondrán los resultados a continuación.

En cuanto a las variables de escala (edad al ingreso, edad al procedimiento, días de ventilación mecánica, días de estancia intrahospitalaria y edad al momento de la defunción) todas las edades, a excepción de la edad al momento de la defunción (se midió en meses cumplidos), se midieron en número de días de vida extrauterina. Se irá mostrando el resultado de variable por variable:

### Edad al Ingreso y Edad al procedimiento:

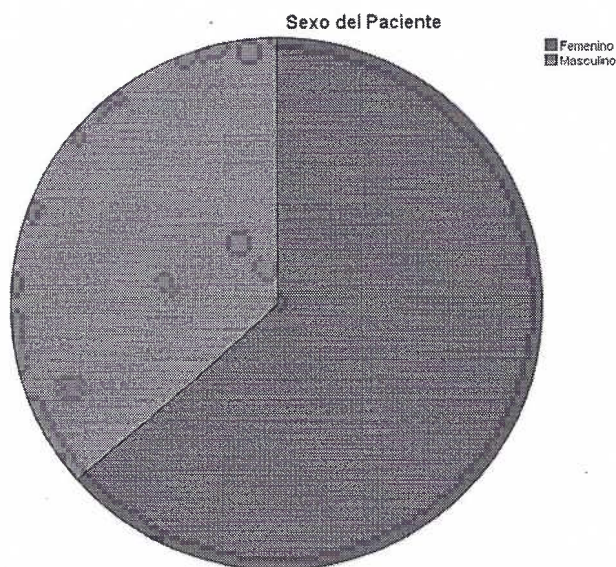
Como podemos ver en la tabla 1, la edad promedio de ingreso al Instituto Nacional de Pediatría fue a los 25.5 días de estancia intrahospitalaria, con una mediana de 9 días en 22 pacientes totales; la edad en días al momento del procedimiento tiene una media de 32.6 días y una mediana de 14 días, lo que nos lleva a pensar que hay un retraso en la realización del procedimiento de aproximadamente 7 días.

| Estadísticos |          |                 |                       |
|--------------|----------|-----------------|-----------------------|
|              |          | Edad al Ingreso | Edad al Procedimiento |
| N            | Válidos  | 22              | 22                    |
|              | Perdidos | 0               | 0                     |
| Media        |          | 25.50           | 32.68                 |
| Mediana      |          | 9.00            | 14.00                 |

Tabla 1. Edad al Ingreso y Edad a la fecha del procedimiento

### Sexo:

Se evaluó el sexo de los 22 expedientes revisados y del total, el 63.6% fueron del sexo femenino y el 36.4% fueron sexo masculino. Esto se ejemplifica en el Gráfico 1.



Gráfica 1. Sexo de los pacientes

### **Estado Nutricional:**

El estado nutricional del paciente es un punto importante a evaluar, se refiere en la literatura que la mayoría de los pacientes se encuentran en un estado eutrófico, pero el encontrarse en desnutrición puede llevar a una evolución desfavorable. En nuestros pacientes, se demostró que el 59.1% se encontraba eutrófico, 31.8 % con desnutrición leve, 9.1% con desnutrición moderada y no hubo pacientes con desnutrición grave.

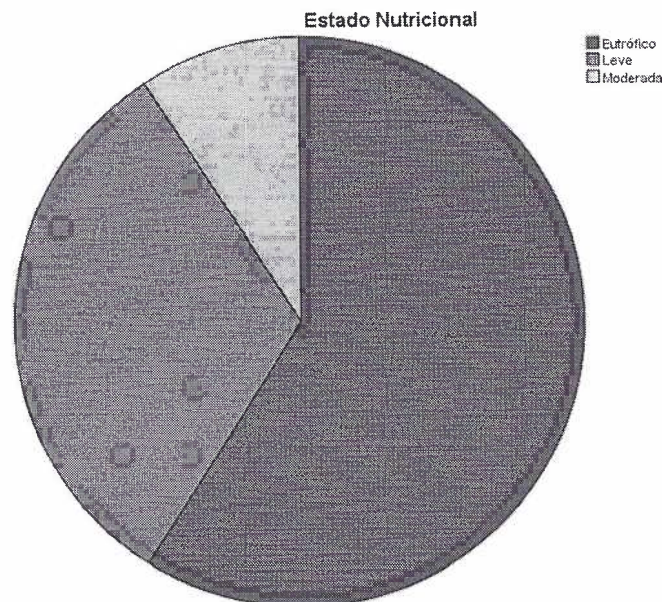


Grafico 2. Estado Nutricional de los pacientes al momento del procedimiento inicial

### **Tipo de procedimiento realizado:**

En cuanto al procedimiento realizado, de los 22 pacientes que se revisaron los expedientes, se encontraron sólo 3 procedimientos diferentes, uno quirúrgico que se trata de la fístula de Blalock-Taussig y 2 por intervencionismo (septostomía con colocación de stent y la valvulotomía pulmonar percutánea por radiofrecuencia).

Como podemos ver en la tabla 2, la fístula de Blalock Taussig fue el procedimiento más realizado con un total de 68.2% (15 pacientes de 22), en segundo lugar se encuentra la septostomía con colocación de stent lo que corresponde a un 27.3%

(6 pacientes de 22) y la valvulotomía percutánea sólo se presentó en un 4.5% (1 paciente de 22). (Gráfico 1)

|                            | Frecuencia | Porcentaje |
|----------------------------|------------|------------|
| Fístula de Blalock-Taussig | 15         | 68.2       |
| Septostomía                | 6          | 27.3       |
| Valvulotomía percutánea    | 1          | 4.5        |
| Total                      | 22         | 100.0      |

Tabla 2. El tipo de procedimiento empleado

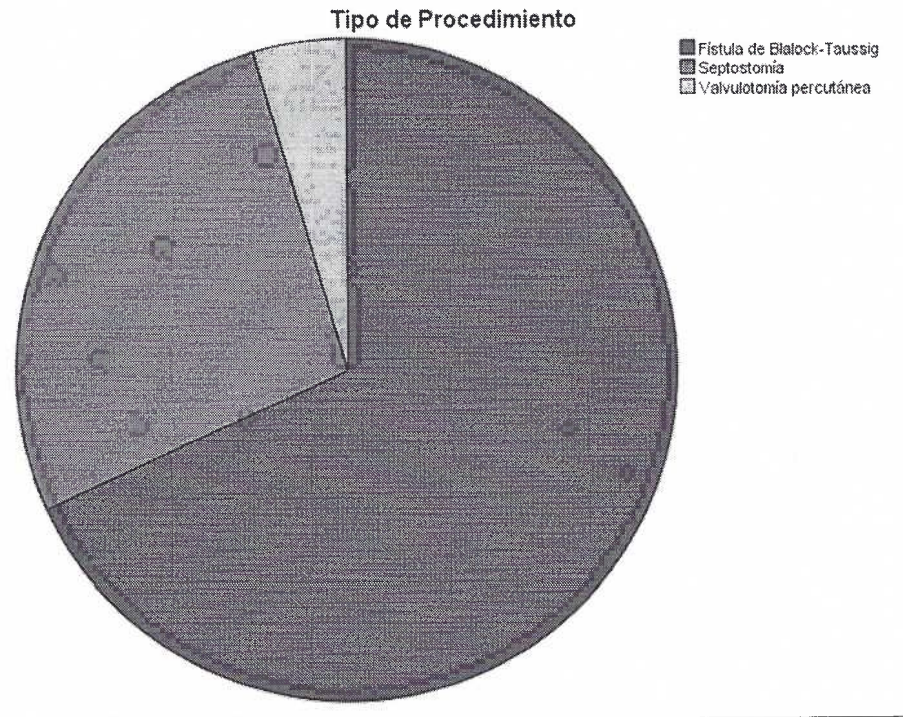


Gráfico 1. Tipo de procedimiento realizado

**Días de ventilación mecánica:**

Los días de ventilación mecánica son importantes ya que son factores de riesgo para presentar más complicaciones, para analizar este punto se separó por procedimiento realizado.



En el caso de la Fístula de Blalock- Taussig, los pacientes presentaron una media de 12.29 días y una mediana de 7.5 días de ventilación mecánica vs la septostomía que tuvo una media de 0.6 días, con una mediana de 1 día de ventilación mecánica (Tabla 3). En la valvulotomía percutánea, el único paciente que entró en las estadísticas, tuvo 3 días de ventilación mecánica.

Hay un valor perdido en ambos procedimientos ya que en el expediente no se especificaba cuantos días de ventilación mecánica presentó en ambos procedimientos.

**Estadísticos**

Días de Ventilación Mecánica

|                                   |         |          |       |
|-----------------------------------|---------|----------|-------|
| Fístula de Blalock-Taussig        | N       | Válidos  | 14    |
|                                   |         | Perdidos | 1     |
|                                   | Media   |          | 12.29 |
|                                   | Mediana |          | 7.50  |
| Septostomía y Colocación de Stent | N       | Válidos  | 5     |
|                                   |         | Perdidos | 1     |
|                                   | Media   |          | .60   |
|                                   | Mediana |          | 1.00  |
| Valvulotomía percutánea           | N       | Válidos  | 1     |
|                                   |         | Perdidos | 0     |
|                                   | Media   |          | 3.00  |
|                                   | Mediana |          | 3.00  |

**Tabla 3. Días de Ventilación Mecánica**

### **Necesidad de Inotrópicos en el tiempo postquirúrgico:**

En la mayoría de los procedimientos, salieron a recuperación con inotrópicos y esto también dependió del evento realizado.

De acuerdo a los pacientes que se les realizó Fístula de Blalock Taussig, el 93.3% necesitó de inotrópicos en el tiempo postquirúrgico y sólo 1 paciente, que corresponde al 6.7% no lo necesitó (Tabla 4).

|         |       | Frecuencia | Porcentaje |
|---------|-------|------------|------------|
| Válidos | Si    | 14         | 93.3       |
|         | No    | 1          | 6.7        |
|         | Total | 15         | 100.0      |

**Tabla 4. Necesidad de inotrópicos en pacientes con Fístula de Blalock-Taussig**

En cuanto a los pacientes que se manejaron con septostomía y colocación de Stent; de los 6 pacientes intervenidos, 4 de ellos si lo necesitaron que corresponde a un 66.7% y 2 de ellos no lo necesitaron lo que corresponde a un 33.3% (Tabla 5).

|         |       | Frecuencia | Porcentaje |
|---------|-------|------------|------------|
| Válidos | Si    | 4          | 66.7       |
|         | No    | 2          | 33.3       |
|         | Total | 6          | 100.0      |

**Tabla 5. Necesidad de inotrópicos en pacientes con Septostomía**

Al único paciente que se le realizó valvulotomía pulmonar percutánea por radiofrecuencia, también requirió de uso de inotrópicos en el tiempo postquirúrgico.

**Numero de inotrópicos usados:**

En cuanto al número de inotrópicos usados después del procedimiento, se compararon en cada procedimiento y en la Tabla 6 podemos corroborar que en la Fístula de Blalock-Taussig se usaron 2 inotrópicos en el 60% de los pacientes y en la septostomía en el 16.7%; en la valvulotomía, donde sólo fue un paciente si se usó un inotrópico en el postquirúrgico.

| Numero de inotrópicos usados |           |            |            |                   |                      |
|------------------------------|-----------|------------|------------|-------------------|----------------------|
| Tipo de Procedimiento        |           | Frecuencia | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
| Fístula de Blalock-Taussig   | 0         | 1          | 6.7        | 7.7               | 7.7                  |
|                              | Válidos 1 | 3          | 20.0       | 23.1              | 30.8                 |
|                              | 2         | 9          | 60.0       | 69.2              | 100.0                |

|                                      |         |   |    |       |       |       |
|--------------------------------------|---------|---|----|-------|-------|-------|
|                                      | Total   |   | 13 | 86.7  | 100.0 |       |
|                                      | Total   |   | 15 | 100.0 |       |       |
| Septostomía y<br>Colocación de Stent | Válidos | 0 | 2  | 33.3  | 33.3  | 33.3  |
|                                      |         | 1 | 3  | 50.0  | 50.0  | 83.3  |
|                                      |         | 2 | 1  | 16.7  | 16.7  | 100.0 |
|                                      | Total   |   | 6  | 100.0 | 100.0 |       |
| Valvulotomía<br>percutánea           | Válidos | 2 | 1  | 100.0 | 100.0 | 100.0 |

**Tabla 6. Número de inotrópicos usados**

**Días de uso de Inotrópico:**

Buscamos también las diferencias entre el tiempo de uso de inotrópicos en el tiempo postquirúrgico, como podemos ver en la tabla 7, la media en días de uso de inotrópicos en la fístula de Blalock-Taussig fue de 8.5 días, con un rango mínimo de 0 días y un máximo de 26 días. En cambio, los pacientes que recibieron Septostomía y colocación de Stent, tienen una media de 1.33 días, un rango mínimo de 0 días y un máximo de 4 días.

| Estadísticos                                    |         |          |      |
|---|---------|----------|------|
| Días de uso de inotrópicos en el postquirúrgico |         |          |      |
| Fístula de Blalock-Taussig                      | N       | Válidos  | 6    |
|   |         | Perdidos | 9    |
|   | Media   |          | 8.50 |
|   | Mediana |          | 5.50 |
|   | Mínimo  |          | 0    |
|   | Máximo  |          | 26   |
| Septostomía y Colocación<br>de Stent            | N       | Válidos  | 6    |
|   |         | Perdidos | 0    |
|   | Media   |          | 1.33 |
|   | Mediana |          | 1.00 |
|   | Mínimo  |          | 0    |
|   | Máximo  |          | 4    |

**Tabla 7. Días de uso de inotrópicos**

### Días de estancia intrahospitalaria

Los días de estancia intrahospitalaria, también variaron conforme al procedimiento inicial realizado.

Los pacientes con Fístula de Blalock-Taussig, cuentan con una media de hospitalización de 36.3 días y una mediana de 30 días; en cuanto a la frecuencia el 13.3% tuvo una estancia intrahospitalaria de 28,30, 38 y hasta 76 días de estancia intrahospitalaria, que corresponden a 2 pacientes cada uno respectivamente (Tabla 8).

Los pacientes a los que se le realizó septostomía con colocación de stent por cateterismo, tuvieron una media de 16.6 días de estancia intrahospitalaria, con una mediana de 11.5 días; sólo un paciente presentó una estancia de 49 días que corresponde al 16.7% del total y corresponde a un paciente que llegó a los 96 días de vida extrauterina, con una desnutrición moderada, que le conllevó varias complicaciones extracardiacas (Tabla 8).

| Estadísticos                       |         |          |       |
|------------------------------------|---------|----------|-------|
| Días de Estancia Intrahospitalaria |         |          |       |
| Fístula de Blalock-Taussig         | N       | Válidos  | 13    |
|                                    |         | Perdidos | 2     |
|                                    | Media   |          | 36.31 |
|                                    | Mediana |          | 30.00 |
| Septostomía y Colocación de Stent  | N       | Válidos  | 6     |
|                                    |         | Perdidos | 0     |
|                                    | Media   |          | 16.67 |
|                                    | Mediana |          | 11.50 |
| Valvulotomía percutánea            | N       | Válidos  | 1     |
|                                    |         | Perdidos | 0     |
|                                    | Media   |          | 37.00 |
|                                    | Mediana |          | 37.00 |

Tabla 8. Días de Estancia Intrahospitalaria

El único paciente al que se le realizó valvulotomía pulmonar percutánea por radiofrecuencia tuvo una estancia intrahospitalaria de 37 días.

### **Complicaciones**

En el rubro de las complicaciones, sólo consideramos si hubo o no oclusión del stent o de la fístula de Blalock-Taussig posterior al procedimiento. En los pacientes que se le realizó fístula de Blalock-Taussig y septoplastía con colocación de stent, no se reportó ninguna de estas dos complicaciones.

El único caso que se refirió con complicaciones fue el paciente al que se le realizó valvulotomía percutánea por radiofrecuencia, ya que 17 días posteriores al procedimiento requirió de urgencia la colocación de un stent por cateterismo, que necesitó de dos días de ventilación mecánica y apoyo inotrópico.

Llama la atención, que durante la revisión de los expedientes, encontramos mayores eventos adversos en los pacientes a los que se les realizó fístula de Blalock-Taussig; tuvimos una paciente que posterior al evento, presentó infección de sitio quirúrgico y tuvo dos extubaciones fallidas; otro paciente presentó sepsis secundaria a una neumonía nosocomial secundaria a ventilación mecánica prolongada y requirió esquema amplio de antibióticos y presencia de perforación intestinal que requirió laparatomía exploratoria y más días de estancia intrahospitalaria.

### **Defunción**

De los 22 pacientes que cumplieron los criterios para ser evaluados, buscamos cuáles de ellos, al año 2018, ya se han finado y las causas del mismo.

De los 15 pacientes a los cuales se les realizó fístula de Blalock-Taussig del 2005 al 2017, todos tuvieron un procedimiento exitoso y hasta el momento 5 de ellos se han finado, a causa de la fístula de Blalock-Taussig se reportan dos, por otras causas se reportan 3.

De los 5 pacientes finados, 3 de ellos fueron dentro del primer año de vida, otro fue a los 4.8 años y el último a los 5.9 años; las causas que los llevo a su defunción fue en 2 de ellos un choque cardiogénico, en otro choque séptico y falla orgánica múltiple.(Tabla 9)

De los finados dentro del primer año de vida, uno de ellos falleció a los 5 días de haberle realizado la fístula de Blalock-Taussig, en la unidad de terapia intensiva cardiovascular a causa de isquemia miocárdica y choque cardiogénico; otro de ellos falleció a los 7 meses de vida, se le había realizado fístula de Blalock-Taussig a los 2 meses, y se egresó a su domicilio sin eventualidades; no se le había realizado ningún otro procedimiento quirúrgico y llego a urgencias por presencia de choque hipovolémico (deshidratación grave por una gastroenteritis probablemente infecciosa) y con choque séptico secundario a neumonía grave, que lo llevó a la muerte; se corroboró antes de su deceso que la fístula estuviera permeable; el último de ellos falleció a los 5 días de haberle realizado fístula de Blalock-Taussig por presencia de choque cardiogénico.

El menor de 5.9 años murió a los 4 días de haberle realizado cirugía de Fontan, ya contaba con un Glenn previo que se le realizó al año de la fístula de Blalock-Taussig, presentó posterior al Fontan, infartos cerebrales en el lóbulo frontal, temporal y occipital que ocasionó estado epiléptico y edema cerebral severo refractario a tratamiento y el menor de 4.8 años, como antecedentes quirúrgicos, sólo tenía la realización de la fístula de Blalock-Taussig a los 10 días de vida y se presentó a los 4.8 años de edad con absceso cerebral y murió por complicaciones asociadas al mismo.

De los 6 pacientes a los que se les realizó septostomía con colocación de Stent, 3 pacientes ya se han finado (uno a causa de una fístula de Blalock-Taussig que se le realizó en el mismo tiempo de hospitalización) y el resto continúa vivo. (Tabla 9)

De los 3 pacientes finados, uno de ellos presentó infarto agudo de miocardio y choque cardiogénico durante las primeras horas posteriores a la realización de cateterismo con colocación de stent en conducto arterioso y atrioseptostomía con balón con coronariografía; el 2º paciente finado a los 3 meses y medio se le realizó cateterismo con septostomía, sin eventualidades; 10 días después requirió de la

realización de fístula de Blalock-Taussig, que necesitó de 17 días de ventilación mecánica y manejo inotrópico con 1 a 2 drogas diferentes, durante su estancia hizo un choque séptico secundario a neumonía asociada a los cuidados de la salud, urosepsis por una infección de vías urinarias por *serratia marcescens*, presentó múltiples aislamientos de bacterias resistentes que llegó a requerir manejo de Colistina y Meropenem por persistencia de datos de respuesta inflamatoria sistémica; también, choque séptico por infección asociada a catéter que requirió intubación orotraqueal y manejo con aminas; al final, presentó choque mixto lo que lo llevo a la defunción. Y el último paciente, a los 37 días de vida se le realizó cateterismo con colocación de stent, sin eventualidades y se egresó a su domicilio y regresa a los 4 meses por choque séptico de probable foco pulmonar, que lo lleva a la falla orgánica múltiple y su defunción.

Causa de la Defunción

| Tipo de Procedimiento             |          | Frecuencia          | Porcentaje | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |       |
|-----------------------------------|----------|---------------------|------------|-------------------|----------------------|-------|
| Fístula de Blalock-Taussig        | Válidos  | Choque cardiogénico | 2          | 13.3              | 40.0                 | 40.0  |
|                                   |          | Choque Séptico      | 1          | 6.7               | 20.0                 | 60.0  |
|                                   |          | Otros               | 2          | 13.3              | 40.0                 | 100.0 |
|                                   |          | Total               | 5          | 33.3              | 100.0                |       |
|                                   | Perdidos | Continua Vivo       | 10         | 66.7              |                      |       |
|                                   | Total    | 15                  | 100.0      |                   |                      |       |
| Septostomía y Colocación de Stent | Válidos  | Choque cardiogénico | 1          | 16.7              | 33.3                 | 33.3  |
|                                   |          | Choque Séptico      | 1          | 16.7              | 33.3                 | 66.7  |
|                                   |          | Otros               | 1          | 16.7              | 33.3                 | 100.0 |
|                                   |          | Total               | 3          | 50.0              | 100.0                |       |
|                                   | Perdidos | Continua Vivo       | 3          | 50.0              |                      |       |
|                                   | Total    | 6                   | 100.0      |                   |                      |       |
| Valvulotomía percutánea           | Perdidos | Continua Vivo       | 1          | 100.0             |                      |       |

Tabla 9. Causa de Defunción

## 8. DISCUSIÓN

La atresia pulmonar con septum íntegro, como ya habíamos comentado, es una cardiopatía congénita cianógena de flujo pulmonar disminuido, que representa el 0.7 al 3% de las cardiopatías congénitas; en la literatura revisada se comentaba que hay un ligero predominio del sexo masculino; en la revisión de nuestros pacientes, de los 22 pacientes, la mayoría (63.6%) fueron del sexo femenino.

Es una entidad que entre más pronto es detectada y atendida, el pronóstico es mejor, la mediana de nuestros pacientes fue de 9 días, y 10 de ellos se presentaron dentro de la primer semana de nacimiento. Seis de los 8 pacientes que ya han finado, fueron pacientes que se presentaron y se les realizó un procedimiento inicial después de los 15 días de vida extrauterina, lo que nos habla del pobre pronóstico para la vida que presentan cuando se atienden de forma tardía.

Se comentaba en la literatura, que la mayoría de los pacientes son recién nacidos a término de peso normal, lo cual fue algo que si se correlacionó con nuestros pacientes; cómo se demostró en los resultados, la desnutrición lleva al paciente a mayor estancia intrahospitalaria y mayor número de complicaciones, sobretodo de complicaciones infecciosas relacionadas a su estancia intrahospitalaria.

La mayoría de los procedimientos fueron fístula de Blalock-Taussig modificada, lo cual se puede comprender, ya que el procedimiento por cateterismo es de reciente introducción en el Instituto Nacional de Pediatría y la patología no es de alta frecuencia por lo que no es muy común tener varios pacientes con esta patología al año y que cumplan los criterios para ser candidatos para un procedimiento terapéutico por cateterismo; lo que si podemos comentar es que los días de estancia intrahospitalaria disminuyen casi al 50% en los que se les realiza cateterismo terapéutico a comparación con aquellos a los que se les realiza una fístula de Blalock-Taussig modificada; en ambas, hay uso de inotrópicos en el tiempo postquirúrgico, pero lo que varía es el tiempo de uso en cada uno de ellos; yo consideraría y con esta revisión que el procedimiento de elección por el menor tiempo de estancia intrahospitalaria sería la realización de septostomía con colocación de stent por cateterismo.



En cuanto a las complicaciones, que lleva a la pregunta de nuestra investigación, no se reportó en ninguno de los dos procedimientos que hubiera oclusión del stent o de la fístula de Blalock-Taussig; como complicaciones propias de la cardiopatía si hubo casos de abscesos cerebrales y edema cerebral que llevo a la defunción del paciente y en su gran mayoría los pacientes finados, fue por causa de choque cardiogénico. La gran mayoría de las defunciones fueron dentro del primer año de vida y sólo dos de ellas ocurrieron a los 4 y 5 años correspondientes; el resto de los pacientes (14) continúan vivos, y el más grande de ellos tiene 13 años y se mantiene en adecuadas condiciones generales.

## **9. CONCLUSIONES**

En el presente estudio, se buscaba conocer las complicaciones más frecuentes de los pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro manejados en el Instituto Nacional de Pediatría ya sea de forma quirúrgica o por medio de intervencionismo cardiaco.

A pesar de que los pacientes son pocos, podemos concluir que el cateterismo cardiaco es similar en eficacia al procedimiento quirúrgico pero que tiene una recuperación más rápida y con menor necesidad de ventilación mecánica e inotrópicos, por lo que puede ser una buena práctica iniciar con cateterismo cardiaco y en aquellos pacientes donde no sea posible obtener un resultado exitoso, intentar en un segundo tiempo el procedimiento quirúrgico.

En cuanto a la defunción de nuestros pacientes, 4 de ellos murieron durante la hospitalización posterior a alguno de los procedimientos, 3 de ellos posterior a la fístula de Blalock-Taussig y uno posterior a la atrioseptostomía y colocación del Stent, y los otros 4 fallecieron años después, algunos después de la realización de Cirugía de Glenn y Fontan y por causas independientes a la cardiopatía congénita. Considero que es necesario desarrollar un protocolo y un plan de trabajo, que ayude a los pacientes a que el tiempo de espera para la realización del procedimiento inicial se minimice, ya que hay mucho retraso en el mismo, lo que

los lleva a que presenten mayor número de complicaciones asociados con una estancia intrahospitalaria elevada, o al fallecimiento a causa de la cardiopatía.

Es necesario, preparar a los médicos para reconocer esta cardiopatía congénita desde el principio e incluso de forma prenatal, para asegurarle al paciente una mejor probabilidad y calidad de vida.

## 10. BIBLIOGRAFÍA

1. Kliman CS. Te ecocardiograma 9 of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Cath Cardiovasc Int* 2006; 68: 131-5.
2. Martinez SA, Oropeza ES, Abundes VA. Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro. Primeros tres casos tratados en México mediante cardiología intervencionista. *Rev Med IMSS* 2003; 41 (4): 329-338
3. Camino M, Brugada J, et al. Valvulotomía pulmonar percutánea mediante radiofrecuencia en la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 243-246).
4. Hanley FL, Sade RM, Blackstine EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum: a multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 406-427
5. Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, Jonas RA, Pigula FA, Manning PB, et al. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 1000-7.
6. Daubeney PE, Wang D, Delany DJ, Keeton BR, Anderson RH, Slavik Z, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population based study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1071-8.
7. Gil-Jaurena JM, Gonzalez LM. Atresia pulmonar con septo íntegro. *Cir Cardiovasc*. 2014;21(2):138–141
8. Aguilar-Segura PR, Lazo-Cardenas C, et al. Factores relacionados con mortalidad en pacientes pediátricos con derivación de Blalock-Taussig. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2014;52 Supl 2:S62-7
9. Blalock a, taussig HB. the surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128: 189-202.
10. Mitchell SC, Korones SB, Berends HW. Congenital heart disease in 56 109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971;43:323-332.

11. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE, Lock JE. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992;86:1516-1528.
12. Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, Baker EJ, Tynan M. Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;15:1055-1062.
13. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997;40:408-413.
14. Brock R. The surgical treatment of pulmonary stenosis. *Br Heart J* 1961;23:337-356.
15. Coe JY, Chen RP, Dyck J, Byrne P. Transaortic balloon valvuloplasty of the pulmonary valve. *Am J Cardiol* 1996;78:124-126