



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

Evolución postquirúrgica y post-cateterismo de pacientes
con atresia pulmonar con septum intacto en el Instituto
Nacional de Cardiología Ignacio Chávez: Experiencia en
16 años.

TESIS QUE PRESENTA

Dra. Laura Renata Chávez Priego

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

Asesores de tesis

Dr. Antonio Juanico Enríquez

Dr. Juan Pablo Sandoval Jones

Ciudad de México, Febrero 2020





Universidad Nacional
Autónoma de México

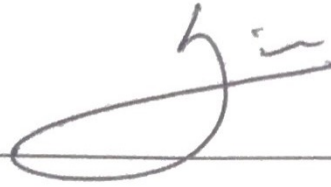


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

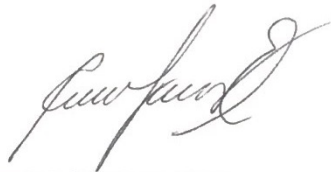
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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



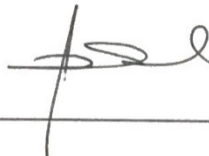
Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández
Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero
Jefe del Departamento de Cardiología pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dr. Antonio Juanico Enríquez
Jefe de Servicio de la Terapia Intensiva Cardiovascular Postquirúrgica Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dr. Juan Pablo Sandoval Jones
Médico adscrito al servicio de Cardiología Intervencionista en Cardiopatías Congénitas
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



DEDICATORIAS

A mis padres.

Laura Priego y Renato Chávez

A mis hermanos.

Alejandra y Salvador

A los niños del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Porque son el recurso mas importante del mundo y la mejor esperanza para el futuro; porque no todo está perdido cuando puedes ver en el rostro de un niño su magnífica sonrisa.

ÍNDICE

	Página
1. RESUMEN	5
2. INTRODUCCIÓN	7
3. MARCO TEÓRICO.....	8
4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	19
5. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	20
6. JUSTIFICACIÓN.	20
7. OBJETIVOS	21
8. HIPÓTESIS	21
9. MATERIAL Y MÉTODO	21
• Diseño de estudio	
• Criterios de selección	
• Descripción de variable	
• Descripción de método	
10. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	22
11. DESCRIPCIÓN DEL MÉTODO.....	24
12. RESULTADOS	24
13. DISCUSIÓN	31
14. CONCLUSIONES	34
15. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	35
16. LIMITANTES DEL ESTUDIO	35
17. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	36

RESUMEN

Introducción

La atresia pulmonar con septum intacto es una cardiopatía congénita poco frecuente, cuya supervivencia y número de secuelas mejora significativamente con un diagnóstico oportuno e intervención precoz. Es fundamental un alto grado de sospecha para iniciar lo más pronto el tratamiento médico y quirúrgico. Una vez confirmado el diagnóstico es importante descartar la presencia de sinusoides intramiocárdicos o fístulas entre la circulación coronaria y el ventrículo derecho, características anatómicas que limitan de forma importante las opciones terapéuticas y disminuye la sobrevida de los pacientes. El fin principal de los diferentes procedimientos quirúrgicos o percutáneos, es llevar al paciente a una fisiología biventricular; si por el contrario la anatomía del paciente no lo permite, se consideran otras intervenciones que en su mayoría son paliativas. Ya sea que la primera línea de tratamiento consista en algún procedimiento quirúrgico o descompresión de ventrículo derecho mediante cateterismo, ambos tienen riesgo elevado de terminar con fisiología univentricular y de requerir algún tipo de reintervención. Los factores de riesgo para reintervención y para fisiología univentricular varían según la literatura, sin embargo, los más comunes están en relación con el diámetro del anillo tricuspídeo y el tamaño del ventrículo derecho, que van de la mano con sinusoides intramiocárdicos y circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho.

Metodología

Se trata de un diseño observacional de serie de casos de pacientes con atresia pulmonar con septum intacto en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez del 2003 al 2018. Se realizó un análisis descriptivo de los datos demográficos y la evolución de los pacientes. Los datos categóricos se presentan como número y porcentaje y los datos cuantitativos, como media \pm desviación estándar en caso de

variables de distribución normal y mediana (intervalo) en caso de distribuciones no normales. Se utilizó el test de la t de Student para comparar variables continuas asociadas con variables dependientes (dicotómicas). Para la comparación de las variables cuantitativas de los diferentes grupos, se realiza un análisis de la varianza.

Resultados

De los 413 pacientes revisados, 267 fueron sometidos a cateterismo y 146 a cirugía como primera opción de tratamiento, de los cuales, el 10.4% y el 4% conservaron una fisiología biventricular, respectivamente; mientras que la mortalidad de procedimientos quirúrgicos fue del 16%, en los procedimientos percutáneos fue de 1%, en su mayoría por choque cardiogénico como causa de defunción, esto resulta en una posibilidad 14.6 veces mayor de morir en una cirugía que en un cateterismo.

Del total de pacientes evaluados, de los que fueron llevados a cirugía, un 32% tenía sinusoides intramiocárdicos, en su mayoría asociados a un ventrículo derecho hipoplásico que fueron candidatos casi exclusivamente a realizar medidas paliativas: fístulas sistémico pulmonares (72%), derivación cavopulmonar bidireccional (10%) y derivación cavopulmonar total (8%). De los pacientes llevados a cateterismo como primera opción, un 24% tenían diagnóstico de sinusoides y/o hipoplasia de ventrículo derecho, por lo que al 42% se les practicó cateterismo diagnóstico y al 15% se le colocó stent en el conducto arterioso.

Conclusiones

Con la realización de un diagnóstico prenatal o al nacimiento, es posible ofrecer al paciente procedimientos que permitan la preparación del ventrículo derecho para en un futuro conseguir una fisiología biventricular, como la descompresión del ventrículo derecho mediante valvuloplastia pulmonar o valvulotomía con radiofrecuencia. Independientemente del procedimiento realizado al inicio,

percutáneo o quirúrgico, la posibilidad de requerir más de una intervención quirúrgica en el futuro alcanza porcentajes similares.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas en el recién nacido constituyen un reto. Los nuevos métodos diagnósticos y el avance en las técnicas quirúrgicas han permitido mejorar los resultados y el pronóstico. En el neonato con sospecha de cualquiera de estas enfermedades se debe tener en cuenta tres aspectos fundamentales: uno, si se trata de anomalías graves, dos, que sus manifestaciones clínicas estén condicionadas por los cambios hemodinámicos de transición entre la circulación fetal y la del adulto, y tres, la existencia de una enfermedad no cardíaca, que pueda afectar el funcionamiento del sistema cardiovascular.

Las malformaciones congénitas más frecuentes son las cardiopatías congénitas. La prevalencia reportada a nivel mundial va de 2.1 a 12.3 por 1000 recién nacidos. En nuestro país, se desconoce su prevalencia real; como causa de muerte infantil, se ubica en el sexto lugar en menores de un año y como la tercera causa en los niños entre uno y cuatro años; con base en la tasa de natalidad, se calcula que alrededor de 10 mil a 12 mil niños nacen con algún tipo de malformación cardíaca.

Es de suma importancia conocer la magnitud del problema, identificar el número de niños que nacen cada año con una cardiopatía congénita, definir el tipo de la malformación; lo que permitiría determinar con mayor exactitud los recursos necesarios y planear su distribución.¹

MARCO TEÓRICO. *Atresia pulmonar con septum intacto*

Epidemiología

La atresia pulmonar con septum intacto comprende cerca del 1% de todas las enfermedades congénitas del corazón. Se reportan de 4 a 5 casos por cada 100,000 nacidos vivos. Esta cardiopatía adquiere gran importancia en los recién nacidos porque el flujo pulmonar depende de la permeabilidad del conducto arterioso y la muerte ocurre en los primeros días o semanas de vida a consecuencia del cierre espontáneo de dicho conducto. Rara vez estos enfermos sobreviven hasta la tercera década de la vida ².

Definición

La atresia pulmonar se caracteriza por la ausencia de comunicación entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar. Esta falta de comunicación es secundaria a una obstrucción total localizada a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho o de la válvula pulmonar, la cual es atrésica o rudimentaria (modo imperforado) ⁴.

En la atresia pulmonar con septum interventricular intacto, existe conexión ventriculoarterial concordante; se observa una obstrucción completa en el sitio de implantación de la sigmoideas pulmonares, lo que impide una comunicación directa entre la cámara ventricular y la arteria pulmonar. En aproximadamente el 90% de los casos, la obstrucción es exclusivamente valvular, con valvas engrosadas y comisuras fusionadas. Las ramas pulmonares habitualmente son confluentes, de buen calibre y alimentadas exclusivamente por un conducto arterioso ⁴.

El ventrículo derecho puede mostrar diferentes tamaños, la mayoría de los casos es de tamaño cercano a lo normal o con grados variables de hipoplasia pero con hipertrofia parietal ².

Al considerar las características de la hipertrofia muscular, podemos dividir la atresia pulmonar con septum interventricular intacto en tres tipos ²:

- Ventrículo derecho tiene porción de entrada, trabecular y de salida
- Ventrículo derecho tiene porción de entrada y de salida
- Ventrículo derecho solo tiene porción de entrada

Es habitual que la válvula tricúspide sea anormal asociada a displasia, cuerdas tendinosas más cortas de lo normal y algún grado de insuficiencia tricuspídea y se ha relacionado el tamaño del ventrículo derecho con la supervivencia⁴. Existe un espectro en relación al tamaño de la cavidad del ventrículo derecho que está regulado por dos parámetros: la hipertrofia parietal y las alteraciones de la válvula tricúspide. La atresia muscular del infundíbulo se relaciona fuertemente con la presencia de un ventrículo derecho hipoplásico, mientras que la estenosis de la misma se correlaciona con tamaños mayores del ventrículo derecho. Algunos casos se presentan sin obstrucción subvalvular y únicamente está la válvula imperforada⁷.

Con frecuencia aparecen comunicaciones entre el ventrículo derecho y las arterias coronarias llamados sinusoides los cuales representan la persistencia de los espacios intertrabeculares conectados con los capilares originados de las ramas de las arterias coronarias que han penetrado al miocardio del ventrículo derecho. Durante la angiogénesis y el remodelado vascular en la vida fetal, se forman las arterias coronarias las cuales no entran en contacto con los sinusoides intramiocárdicos que, en condiciones normales, desaparecen con la compactación del miocardio. Existen numerosos reportes que han documentado la comunicación de estos sinusoides con la arteria descendente anterior; el llenado retrógrado de las arterias coronarias por vía de los sinusoides predispone a cambios isquémicos y disfunción miocárdica⁷.

Dichos sinusoides están relacionados con la severidad de la hipoplasia del ventrículo derecho⁷. Existen casos en los que se desarrolla estenosis o atresia en la arteria coronaria proximal, por lo que la circulación coronaria depende de dichos

sinusoides ⁴. Esta entidad en el período postnatal se conoce como "circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho" y en su forma más severa de presentación, contraindica la descompresión del ventrículo derecho, ya sea mediante cirugía o cateterismo ⁶.

Embriología

Kusche y Van Mierop sugieren que la atresia pulmonar con comunicación interauricular ocurre en etapas embriológicas más tempranas que la atresia pulmonar con septum intacto, la cual se desarrolla durante o poco después de la tabicación troncoconal y de la septación cardíaca ⁶.

La válvula tricúspide suele ser anormal; la sangre que llega al ventrículo derecho no tiene vía de salida por lo que la presión elevada del ventrículo condiciona insuficiencia tricuspídea y la persistencia de sinusoides intramiocárdicos como forma de descompresión, además de que el anillo tricuspídeo se puede volver hipoplásico ya que las cuerdas tendinosas sostienen una válvula malformada o dañada por la presión ventricular ⁶.

Es importante mencionar la diferencia entre una válvula imperforada (atresia membranosa) y atresia del tracto de salida del ventrículo derecho (atresia muscular) la cual está más relacionada a conexiones ventriculoarteriales, estenosis de los ostium coronarios y peor pronóstico ⁶.

Fisiopatología

La sangre proveniente de la circulación sistémica y pulmonar se mezclan a través de una comunicación interauricular. En la atresia pulmonar con septum intacto, la comunicación interauricular tiene cortocircuito de derecha a izquierda y habitualmente no es restrictiva. La saturación sistémica depende del flujo pulmonar dado exclusivamente por un conducto arterioso; al cerrarse el conducto, el flujo pulmonar disminuirá significativamente y presentará hipoxemia y acidosis que mejorarán con la administración de prostaglandinas E1 ⁴.

Anatomía y alteraciones asociadas

Todos los paciente requieren de manera obligada de un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel atrial; generalmente presentan una comunicación interauricular tipo ostium secundum o un foramen oval. Cuando el cuadro se presenta con septum interauricular intacto o cierre prematuro de foramen oval, se asocia de forma importante a muerte fetal ⁶.

La válvula tricúspide demuestra una secuencia de anomalías con un amplio espectro que va desde estenosis hasta insuficiencia severas. Cuando la válvula está estenótica se puede asociar con un anillo hipoplásico, cuerdas displásicas y anomalías en los músculos papilares, mientras que una válvula insuficiente se caracteriza por un anillo tricuspídeo dilatado y un ventrículo derecho adelgazado. Esta situación exhibe una forma severa de anomalía de Ebstein y displasia valvular que empeora el pronóstico ⁶. La variante que se asocia a anomalía de Ebstein ocurre en el 5-10% de todos los casos ⁵.

Se ha intentado caracterizar el tamaño del ventrículo derecho en esta patología y se ha llegado a la conclusión de que el tamaño de la válvula tricúspide se correlaciona con el tamaño de la cavidad ventricular derecha. Existen pacientes con un ventrículo derecho completamente formado que consta de sus 3 porciones y otros en los que el ventrículo está tan pobremente desarrollado que cuenta únicamente con porción de entrada. Es difícil evaluar el tamaño ventricular ya que siempre va de la mano con hipertrofia miocárdica que, una vez realizada la descompresión del ventrículo derecho, puede resultar en regresión de la misma con el subsecuente crecimiento del ventrículo derecho ⁶.

El atrio izquierdo recibe de forma habitual las 4 venas pulmonares, sin embargo, la atresia pulmonar con septum intacto se ha visto asociado a conexión anómala total o parcial de venas pulmonares. El ventrículo izquierdo puede presentar hipertrofia, especialmente en pacientes que sobreviven más allá de la infancia. Es posible

hallar cierta convexidad en la porción de salida del septum interventricular, especialmente en pacientes con un ventrículo derecho muy pequeño e hipertenso, resultando en obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo izquierdo ⁶.

Se ha descrito la presencia de estenosis valvular aórtica; la mayoría de las veces, los pacientes tienen el arco aórtico situado a la izquierda ⁶.

Las ramas pulmonares generalmente son confluentes y reciben flujo sanguíneo a través de un conducto arterioso izquierdo. El miocardio de paciente con atresia pulmonar con septum intacto suele asociarse a varias alteraciones como isquemia, fibrosis, infarto, ruptura miocárdica, ventrículo no compacto, fibroelastosis y sinusoides intramiocárdicos ⁶. Aproximadamente el 45% de los pacientes tienen sinusoides intramiocárdicos y el 9% tienen circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho ⁵.

Las arterias coronarias pueden presentar anomalías en su origen, trayecto y/o número, por ejemplo, una arteria coronaria única que se origina de la aorta o del tronco pulmonar, ausencia de la conexión proximal aortocoronaria, estenosis o interrupción y fístulas que van del ventrículo derecho a alguna de las coronarias ⁶.

Cuadro clínico

Dentro de los pacientes portadores de atresia pulmonar con septum intacto, no hay diferencia en su incidencia entre hombres y mujeres, suelen ser recién nacidos de término que presentan taquipnea cianosis las primeras horas de vida ⁶.

A la exploración física se observa el impulso apical incrementado en intensidad, el primer y segundo ruido son únicos y se ausculta un soplo holosistólico en foco tricuspídeo característico de insuficiencia tricuspídea, que puede tener frémito y asociarse a un retumbo diastólico. Mientras se mantenga permeable el conducto arterioso se auscultará como un soplo continuo infraclavicular izquierdo. Los pulsos se palparán normales a menos que el defecto interauricular sea restrictivo, lo cual

también podría ocasionar crecimiento del borde hepático aunado a insuficiencia tricuspídea severa ⁶.

Dentro de los hallazgos clínicos más importantes se encuentra hipoxemia refractaria al incremento de la fracción inspirada de oxígeno, hipercapnia moderada secundario a la taquipnea y acidosis metabólica persistente que traducen la necesidad de una intervención inmediata ⁶.

Los principales diagnósticos diferenciales de acuerdo a lo identificado clínicamente, están estenosis pulmonar crítica, tetralogía de Fallot, Atresia pulmonar y tricuspídea y conexión atrioventricular univentricular ⁶.

Electrocardiograma

El estudio electrocardiográfico característico presenta ritmo sinusal, eje normal de QRS (+ 30 a +90 grados), predominio de fuerzas izquierdas y crecimiento atrial derecho. Con frecuencia podemos encontrar anomalías en el segmento ST que traducen algún grado de isquemia subendocárdica. Según los hallazgos del electrocardiograma, los principales diagnósticos diferenciales son Atresia tricuspídea y doble entrada a ventrículo izquierdo ⁶.

Radiografía de tórax

Una radiografía puede mostrar desde un corazón de tamaño prácticamente normal hasta una cardiomegalia global además de disminución en el patrón vascular pulmonar ⁶.

De acuerdo a los hallazgos del control radiográfico, podemos enlistar dentro de los principales diagnósticos diferenciales:

- Atresia pulmonar con anomalía de Ebstein
- Anomalía de Ebstein
- Atresia aórtica con discordancia atrioventricular y ventriculoarterial
- Teratoma intrapericárdico ⁶.

Ecocardiograma

El ecocardiograma es la principal herramienta diagnóstica para la atresia pulmonar con septum intacto, sin embargo, suele ser útil la realización de un estudio angiográfico que permita valorar con detalla la circulación coronaria y descartar la presencia de sinusoides intramiocárdicos, en especial si se está considerando la descompresión del ventrículo derecho ⁶.

En un eje subcostal es posible identificar el defecto del septum interauricular que tendrá un cortocircuito de derecha a izquierda además de la válvula pulmonar imperforada. Un eje paraesternal corto permite identificar la atresia pulmonar además de permitir la medición del anillo tricuspídeo. Se podrá observar un septum interventricular protruyendo hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo en un apical cuatro cámaras y en un eje paraesternal largo ⁶.

Es importante distinguir la atresia pulmonar anatómica de la funcional. En la primera, la válvula pulmonar es anatómicamente imperforada, mientras que en la segunda, la falta de flujo hacia adelante se debe a una presión arterial pulmonar alta con una función ventricular derecha limítrofe o insuficiencia tricuspídea muy grave. En general, la válvula pulmonar es morfológicamente normal pero funcionalmente se encuentra cerrada. Como se mencionó anteriormente, también es posible tener atresia valvular anatómica con regurgitación tricuspídea extrema y una presión ventricular derecha baja, de ahí la importancia de diferenciar las dos condiciones. Con el uso de la ecocardiografía Doppler, es posible hacer esto detectando el grado de insuficiencia pulmonar, que es causada por un *jet* del conducto arterioso permeable hacia la válvula. Otra técnica es a través del uso de la ecocardiografía Doppler durante la ventilación con presión positiva, que transitoriamente resulta en la apertura de la válvula pulmonar y el flujo hacia la arteria pulmonar ⁶.

Tratamiento

El neonato con atresia pulmonar con septum intacto tiene una circulación dependiente de conducto y del defecto septal auricular. Esta solución temporal debe ser remplazada por una corrección permanente que puede conllevar una fisiología biventricular, univentricular, reparación de uno y medio o únicamente procedimientos paliativos, dependiendo de las características anatómicas del defecto. Realizar una selección adecuada del tratamiento para cada paciente se asocia a una supervivencia cercana al 100% ⁵.

La saturación sistémica está directamente relacionada con el flujo pulmonar, sin embargo, al presentar resistencias pulmonares bajas y resistencias sistémicas altas, el paciente tendrá datos de bajo gasto cardíaco a pesar de saturaciones de oxígeno altas. La atresia pulmonar con septum intacto tiene como lesión obligada un defecto interauricular, por lo tanto, de asociarse a las condiciones previamente mencionadas con compromiso del gasto sistémico, se verá afectada la circulación esplácnica y renal con la subsecuente acidosis metabólica, choque cardiogénico e isquemia miocárdica ⁶.

Tratamiento prenatal

Existen múltiples reportes sobre el diagnóstico prenatal de atresia pulmonar con septum intacto y el pronóstico. Dicha cardiopatía se puede diagnosticar desde el segundo trimestre de la gestación. Considerando que conforme avanza el embarazo, la hipoplasia del ventrículo derecho irá en incremento, es posible realizar una dilatación con balón de la válvula pulmonar con el subsecuente crecimiento del ventrículo derecho y de la válvula tricúspide ⁴.

Tratamiento intervencionista

Las primeras técnicas para perforación directa de la válvula pulmonar se reportaron en 1991 y permitían la posterior dilatación con balón; dentro de las modificaciones que se realizaron, incluyen punción directamente con la guía o con catéteres de

radiofrecuencia. Aunque el éxito de este procedimiento se reporta en 80%, las complicaciones relacionadas aparecen en un 18% con una mortalidad del 6%, aproximadamente la mitad de los pacientes tratados de esta manera, requerirán una fístula sistémico pulmonar o la corrección quirúrgica para liberar la obstrucción del ventrículo derecho e incrementar el flujo pulmonar. Es determinante la presencia de un ventrículo derecho complaciente que pueda garantizar un flujo pulmonar adecuado ⁵. En un intento por evitar otras intervenciones quirúrgicas, es posible también la colocación de un stent en el conducto arterioso para asegurar el flujo pulmonar ⁵.

En los pacientes que sean llevados a perforación de la válvula usando láser o radiofrecuencia y posteriormente dilatación con balón, es frecuente la aparición de insuficiencia pulmonar que suele ser leve y generalmente es bien tolerada ¹⁰.

El número de variantes anatómicas posibles en la atresia pulmonar con septum intacto obliga a analizar detalladamente la posibilidad de ser candidatos a realizar descompresión del ventrículo derecho ya que en ocasiones, a pesar de la misma, los pacientes no logran una fisiología biventricular.

Estudios realizados en fetos mencionan el grado de insuficiencia tricuspídea como uno de los principales factores relacionados con el pronóstico, lo cual es compatible con estudios multicéntricos realizados en neonatos que fueron llevados a descompresión del ventrículo derecho, donde se observó que mientras menor fuera la insuficiencia tricuspídea, empeoraba el pronóstico e incrementaba la necesidad de reintervenciones. El grado de insuficiencia tricuspídea no se relaciona directamente en las características anatómicas del anillo pulmonar, el infundíbulo o el ventrículo derecho, sin embargo, sí incide positivamente en el tamaño del anillo tricuspídeo así como en la posibilidad de alcanzar una circulación biventricular ⁸.

El pronóstico en pacientes con fisiología univentricular ha llevado a desarrollar las intervenciones para descompresión del ventrículo derecho en la vida fetal que ha

demostrado su relación con un tamaño mayor del anillo tricuspídeo en la vida postnatal. Aún con la realización de la descompresión de ventrículo derecho en la vida fetal o postnatal, un alto porcentaje de pacientes requieren algún tipo de reintervención, en su mayoría, intervencionista ⁸.

La atresia pulmonar con septum intacto sigue siendo un reto; la mortalidad neonatal ha disminuido, especialmente en aquellos pacientes sometidos a descompresión del ventrículo derecho, sin embargo, continúa teniendo un mal pronóstico en pacientes con cromosopatías o malformaciones coronarias asociadas, en quienes se deberá considerar como de primera línea el trasplanta cardíaco. Los pacientes que son llevados a una reparación completa que permita fisiología biventricular, tienen una tasa de supervivencia superior al 90% ⁹.

Fedderly et al junto con lineamientos establecidos por otras guías internacionales, determinaron como predictor de un resultado definitivo y sin necesidad posterior de cirugía, el hecho de tener valor z de la válvula tricúspide mayor a -0.5 o de la válvula pulmonar mayor a -1.5, anillo tricuspídeo mayor a 11mm, anillo pulmonar mayor a 7mm y volumen telediastólico del ventrículo derecho superior a 30mL/m² ⁵.

Tratamiento quirúrgico

El protocolo actual de manejo para el recién nacido con atresia pulmonar con septum intacto incluye, una vez se tenga la sospecha diagnóstica, el inicio de prostaglandinas para mantenimiento del conducto arterioso; en el caso de pacientes con un ventrículo derecho muy pequeño que solo cuente con porción de entrada, el tratamiento de elección consiste en realizar una fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig modificada derecha. Los pacientes sometidos a algún procedimiento percutáneo suelen requerir algún procedimiento quirúrgico posteriormente, en especial en aquellos con válvulas displásicas que no pudieron abrirse mediante valvuloplastía con balón; en esta situación se realiza una resección de las valvas con o sin la colocación de un parche transanular. Un parche en el tracto de salida, invariablemente causa insuficiencia pulmonar que va

a interferir con la función diastólica del ventrículo derecho incrementando el cortocircuito derecha-izquierda a nivel atrial, suponiendo que el defecto siga presente ¹⁰.

El tamaño del anillo tricuspídeo es el factor predictivo más importante ya que en caso de ser pequeño, el paciente requerirá una fístula sistémico pulmonar aún después de la descompresión ventricular derecha. En pacientes con fístulas entre las arterias coronarias y el ventrículo derecho se puede considerar la ligadura de algunas de las fístulas ¹⁰.

Las principales estrategias quirúrgicas son las siguientes ¹⁰:

- Reparación biventricular (ventrículos de adecuado tamaño)
- Reparación univentricular para ventrículos derechos pequeños o en pacientes con circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho
- Uno y medio para diferentes grados de hipoplasia ventricular derecha
- Trasplante cardíaco

En los pacientes con un ventrículo derecho formado por 3 porciones y un anillo tricuspídeo con un valor Z mayor a -1.5, se considera cumplen los requisitos para ser llevados a una corrección biventricular desde el nacimiento o posterior a una descompresión ventricular derecha exitosa. Una alternativa para los pacientes cuyo ventrículo derecho es muy pequeño o no creció lo suficiente después de algún procedimiento de preparación ventricular, es la cirugía de uno y medio, la cual consiste en una derivación cavopulmonar bidireccional (Glenn), la liberación de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y cierre del defecto atrial (existen autores que prefieren dejar una comunicación interauricular pequeña que en un futuro pudiera cerrarse llevarse a cierre percutáneo con dispositivo). Se calcula que con un diagnóstico temprano, aproximadamente el 50% de los pacientes logrará una fisiología biventricular y 35% univentricular ¹⁰.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La enfermedad cardíaca congénita es la malformación mayor más común y una importante causa de morbimortalidad en el periodo neonatal. La prevalencia reportada a nivel mundial va de 2.1 a 12.3 por 1000 recién nacidos.

La atresia pulmonar con septum intacto comprende cerca del 1% de todas las enfermedades congénitas del corazón. Se reportan de 4 a 5 casos por cada 100,000 nacidos vivos. Esta cardiopatía adquiere gran importancia en los recién nacidos porque el flujo pulmonar depende de la permeabilidad del conducto arterioso y la muerte ocurre en los primeros días o semanas de vida a consecuencia del cierre espontáneo de dicho conducto. Rara vez estos enfermos sobreviven hasta la tercera década de la vida cuando no se realiza ninguna intervención.

El fin principal de los diferentes procedimientos quirúrgicos o percutáneos, es llevar al paciente a una fisiología biventricular; si por el contrario la anatomía del paciente no lo permite, se consideran otras intervenciones que en su mayoría son paliativas y con el fin de ser llevado a un trasplante cardíaco. Recientemente se ha visto que se realiza más frecuentemente como primera intervención la realización de una fístula sistémico pulmonar antes que la descompresión del ventrículo derecho mediante cateterismo. La descompresión del ventrículo derecho fuera del período neonatal se relaciona con un pobre pronóstico por lo que es importante hacer una evaluación óptima sobre el tratamiento a ofrecer a cada paciente.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la evolución postquirúrgica y post-cateterismo de los pacientes con atresia pulmonar con septum intacto en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez?

JUSTIFICACIÓN

La atresia pulmonar con septum intacto es una cardiopatía congénita poco frecuente y con una tasa de mortalidad sumamente elevada de no ofrecerse un tratamiento temprano, en la cual un diagnóstico prenatal y/o al nacimiento ofrece mayores posibilidades de sobrevida con opciones terapéuticas que le permitan conservar una fisiología biventricular.

El Instituto Nacional de Cardiología es un centro de referencia nacional para pacientes con cardiopatías congénitas y cuenta con servicio de hemodinamia pediátrica y de cirugía cardiovascular, por lo que intentamos identificar los principales factores asociados a lograr una fisiología biventricular en los pacientes con atresia pulmonar con septum intacto.

Con la generación de cifras específicas que reflejen la evolución clínica así como las complicaciones asociadas a los diferentes procedimientos terapéuticos y/o paliativos que se pueden realizar en los pacientes con atresia pulmonar con septum intacto, es posible considerar las intervenciones tempranas como una opción viable para mejorar la sobrevida.

OBJETIVOS

General:

Describir la evolución clínica posquirúrgica y post-cateterismo de los pacientes con atresia pulmonar con septum intacto en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Específicos:

- Describir las opciones terapéuticas que se realizan en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez para el tratamiento correctivo o paliativo en pacientes con atresia pulmonar con septum intacto.
- Describir las arritmias más frecuentemente presentadas en el período posquirúrgico
- Describir el porcentaje de pacientes llevados a fisiología univentricular, biventricular y/o corrección tipo uno y medio.
- Describir los principales factores relacionados con la posibilidad de conservar una fisiología biventricular.
- Comparar la mortalidad entre procedimientos quirúrgicos y percutáneos
- Comparar el porcentaje de pacientes llevados a fisiología univentricular, biventricular y uno y medio entre pacientes sometidos a cirugía y a cateterismo.

HIPÓTESIS

No aplica por tratarse de un estudio observacional de serie de casos.

MÉTODOS

Diseño observacional descriptivo retrospectivo de serie de casos.

Criterios de inclusión:

- Pacientes portadores de atresia pulmonar con septum intacto
- Pacientes de 0 a 18 años con el diagnóstico previamente mencionado sometidos a alguna cirugía o cateterismo en el período de 2003-2018 en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Criterios de exclusión:

- Pacientes con atresia pulmonar con comunicación interventricular
- Pacientes con atresia pulmonar con septum intacto a los que no se les realizó ningún procedimiento

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se revisa expediente electrónico del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de pacientes que cuentan con el diagnóstico de egreso de atresia pulmonar con septum intacto en el período comprendido de 2003 a 2018. Se realiza la recolección de datos en hoja de Excel utilizando las siguientes variables:

VARIABLES DEMOGRÁFICAS

Variable	Definición conceptual	Tipo de Variable	Unidades de medición
Edad	Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento	Cuantitativa continua	Años
Género	Condición orgánica que distingue a los hombres de las mujeres	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino / Femenino

VARIABLES CLÍNICAS

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de Variable	Unidades de medición
Presencia de arritmias	Trastorno de la frecuencia y/o el ritmo cardíaco	Identificación de presencia de arritmias	Cualitativa dicotómica	Si/No
Cirugía realizada	Práctica quirúrgica para el tratamiento de una enfermedad	Nombrar el procedimiento quirúrgico realizado	Cualitativa nominal	Nombres de los posibles procedimientos quirúrgicos

Cateterismo realizado	Prueba diagnóstica invasiva cardíaca	Nombrar el procedimiento percutáneo realizado	Cualitativa nominal	Nombres de los posibles procedimientos percutáneos
Sinusoides	Comunicaciones entre el ventrículo derecho y las arterias coronarias	Definir presencia de sinusoides	Cuantitativa dicotómica	Si/No
Intubación previa	Colocación de sonda en la tráquea para ventilación mecánica	Definir requerimiento de intubación antes de la realización de algún procedimiento	Cuantitativa dicotómica	Si/No
Díálisis	Tratamiento médico para eliminación artificial de sustancias nocivas en la sangre	Definir requerimiento de diálisis posterior a procedimiento quirúrgico	Cuantitativa dicotómica	Si/No
Infeción	Invasión y multiplicación de agentes patógenos en los tejidos de un organismo	Identificar presencia de procesos infecciosos posterior a algún procedimiento	Cuantitativa dicotómica	Si/No
Reoperación	Intervención quirúrgica requerida como complicación de un procedimiento previo	Definir la necesidad de reintervención quirúrgica después de otro procedimiento	Cuantitativa dicotómica	Si/No
Defunción	Muerte de una persona	Identificar la mortalidad de cada procedimiento	Cuantitativa dicotómica	Si/No

DESCRIPCIÓN DEL MÉTODO

Se cuenta ya con una base de datos de pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum intacto, integrando 413 pacientes con posibilidad de ingresar al protocolo de estudio.

Los datos categóricos se presentan como número y porcentaje y los datos cuantitativos, como media \pm desviación estándar en caso de variables de distribución normal y mediana (intervalo) en caso de distribuciones no normales. Se utilizó el test de la t de Student para comparar variables continuas asociadas con variables dependientes (dicotómicas). Para la comparación de las variables cuantitativas de los diferentes grupos, se realiza un análisis de la varianza.

RESULTADOS

En este estudio se incluyen los casos recolectados mediante expediente clínico de pacientes con Atresia pulmonar con septum intacto en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Este apartado se da cuenta sobre el análisis estadístico empleado, para responder la pregunta de investigación y las preguntas de trabajo del presente documento.

La muestra utilizada para el análisis constó de 413 pacientes. El análisis estadístico se dividió en dos partes, en la primera se da cuenta de las características médico-demográficas generales de la muestra con base en frecuencias absolutas y relativas para variables cualitativas o cuasi-cuantitativas, y medidas de tendencia central para las variables cuantitativas.

En la segunda parte del análisis estadístico se compararon los variables especificadas en la pregunta de investigación y preguntas de trabajo. Para poder identificar si existe diferencia significativa entre las variables objetivo para esta

muestra, se realizó t-student para muestras independientes para; con un intervalo de confianza del 95%, es decir, los valores con un p-valor inferior a 0.05, presentan diferencias significativas.

Sexo	Número de casos	Porcentaje del total de casos
Masculino	165	40%
Femenino	248	60%
Total de pacientes	413	100

Tabla 1. Frecuencia entre hombres y mujeres con atresia pulmonar con septum intacto sometidos a algún procedimiento quirúrgico

Cirugías realizadas	Total de observaciones	Porcentaje de casos	Número de casos
Ampliación TSVD	146	2.05%	3
Ampliación TSVD+ FSP	146	3.42%	5
Artriosepectomía	146	0.68%	1
DCPB	146	14.38%	21
DCPT	146	13.70%	20
Desmantelamiento DCPB y FSP central	146	2.74%	4
FSP central	146	14.38%	21
FSP derecho	146	26.03%	38
FSP izquierdo	146	19.18%	28
Uno y medio	146	2.74%	4
Valvulotomía pulmonar vía perventricular	146	0.68%	1

Tabla 2. Procedimientos quirúrgicos realizados. *TSVD Tracto de salida del ventrículo derecho, FSP Fístula sistémico pulmonar, DCPB Derivación cavopulmonar bidireccional, DCPT Derivación cavopulmonar total.*

Variables	Media	Mínimo	Máximo	Desviación Estándar
Edad en años	2.57	0.00	18.00	3.67
Peso kg	11.35	1.70	65.00	11.48

Tabla 3. Edad y peso a la que se les realizó algún procedimiento quirúrgico para corrección de atresia pulmonar con septum intacto

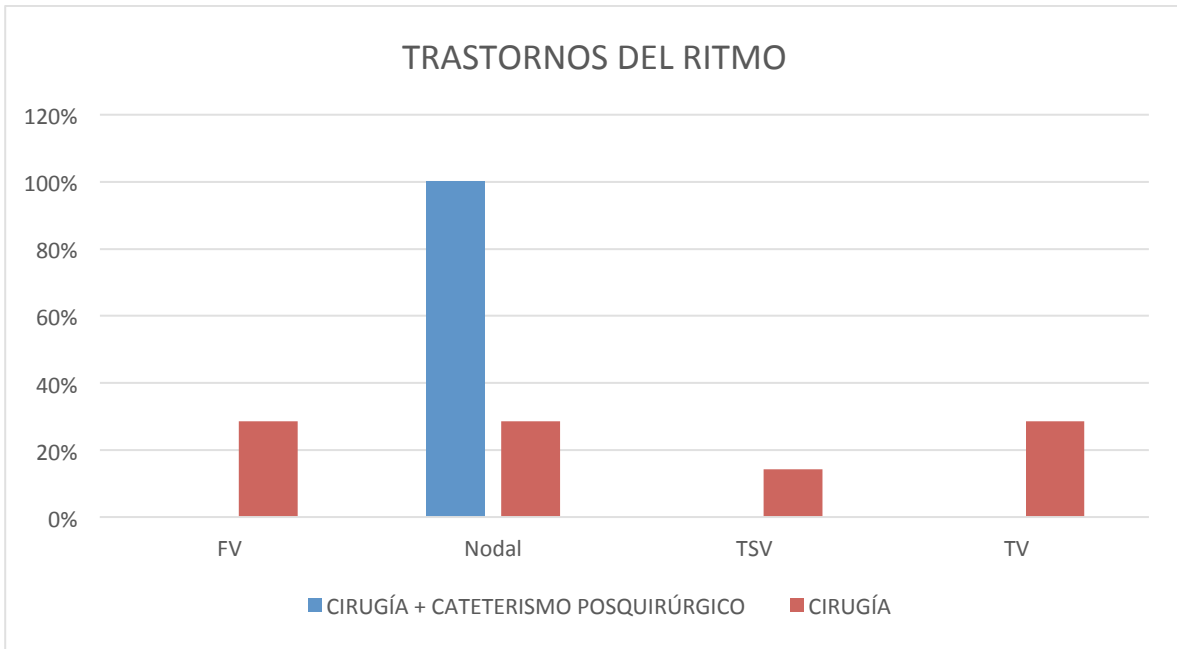


Tabla 4. Arritmias más frecuentes en pacientes postoperados para corrección de atresia pulmonar con septum intacto. *FV Fibrilación ventricular, TSV Taquicardia supraventricular, TV taquicardia ventricular.*

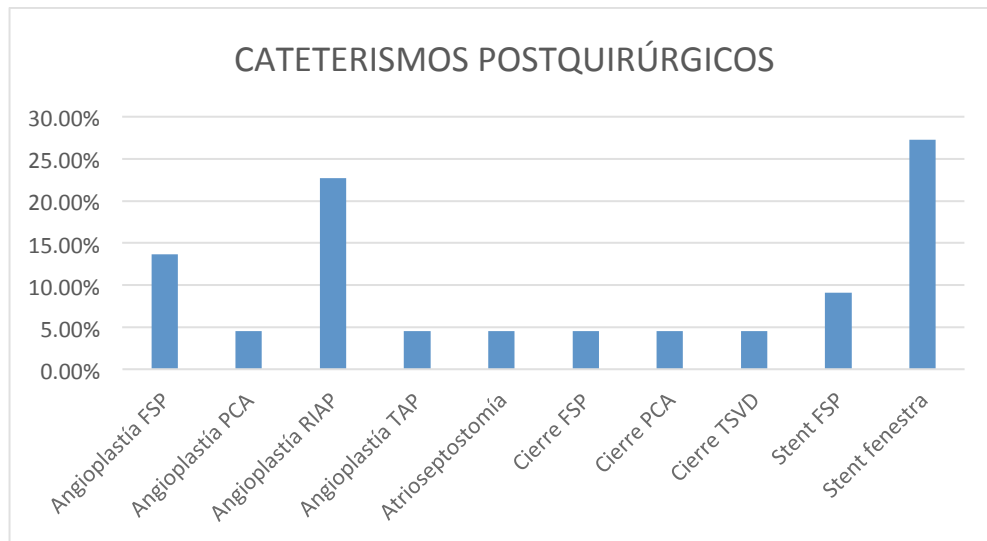


Tabla 5. Cateterismos postquirúrgicos en pacientes con atresia pulmonar con septum intacto. *FSP Fístula sistémico pulmonar, PCA persistencia de conducto arterioso, RIAP Rama izquierda de la arteria pulmonar, TAP Tronco de la arteria pulmonar, TSVD Tracto de salida del ventrículo derecho.*

Variables	Número de casos	Porcentaje de casos
Intubación prequirúrgica	56	38.36
Diálisis peritoneal	46	31.51
Infección nosocomial	25	17.12
Reoperación	29	19.86
Defunción	24	16.44

Tabla 6. Complicaciones preexistentes y postquirúrgicas

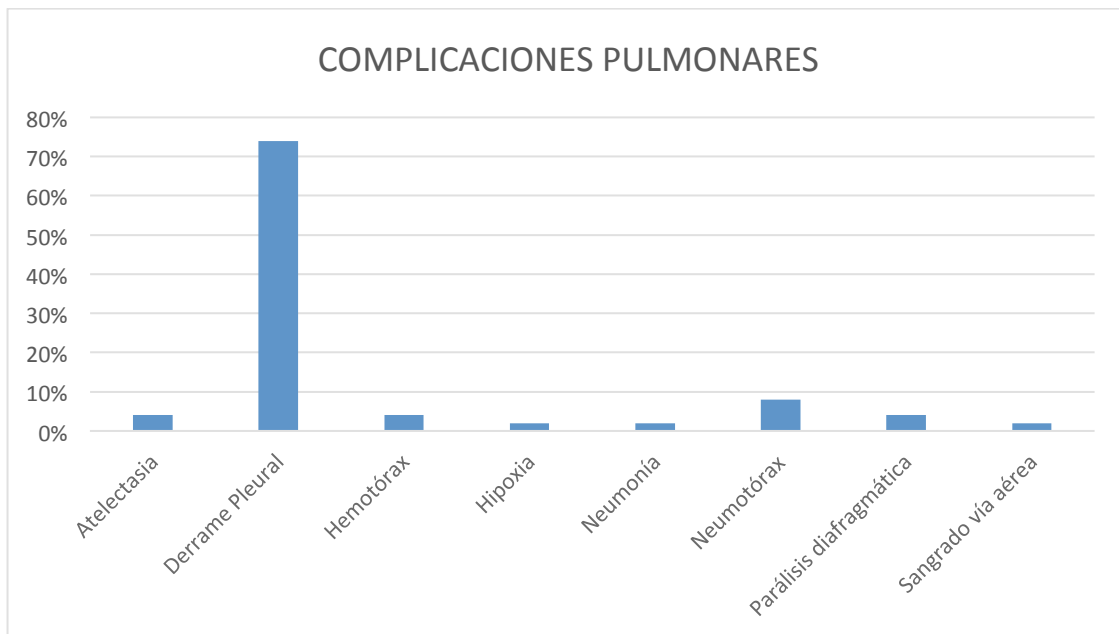


Tabla 7. Complicaciones pulmonares más frecuentes en pacientes postoperados de corrección de atresia pulmonar con septum intacto

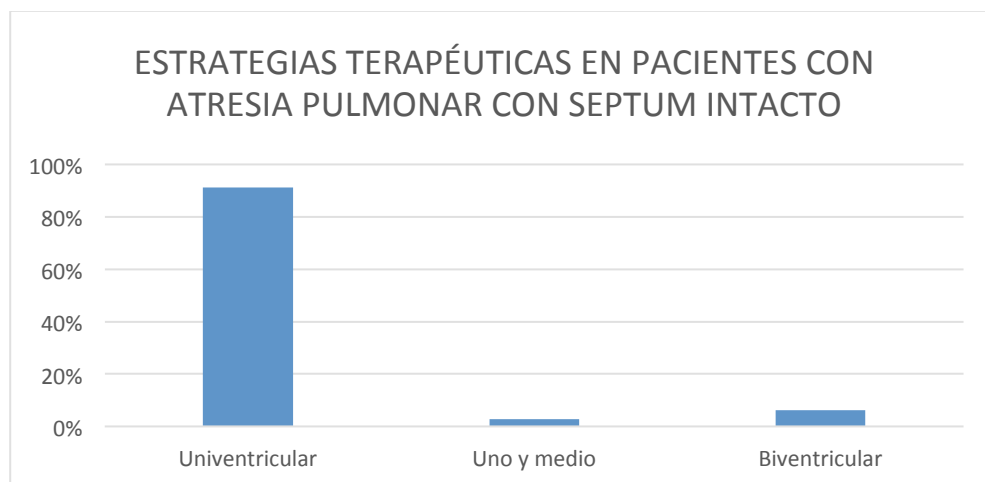


Tabla 8. Pacientes que alcanzaron fisiología biventricular o univentricular

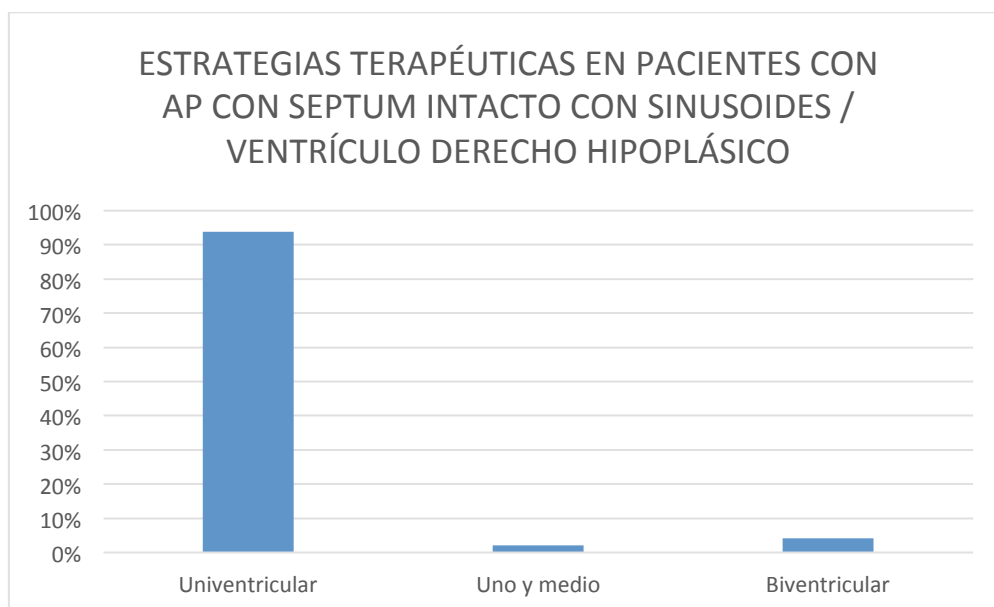


Tabla 9. Pacientes que alcanzaron fisiología biventricular o univentricular previamente diagnosticados con sinusoides o ventrículo derecho hipoplásico

Cirugía realizada	Número de casos	Porcentaje del total de casos
Ampliación TSVD	0	0.00
Ampliación TSVD+ FSP	2	4.17
Atrioseptectomía	1	2.08
DCPB	5	10.42
DCPT	4	8.33
Desmantelamiento DCPB y FSP central	0	0.00
FSP central	11	22.92
FSP derecho	17	35.42
FSP izquierdo	7	14.58
Uno y medio	1	2.08
Valvulotomía pulmonar vía perventricular	0	0.00
Total de pacientes	48	100.00

Tabla 10. Opciones quirúrgicas en pacientes con sinusoides / ventrículo derecho hipoplásico. *TSVD Tracto de salida del ventrículo derecho, FSP Fístula sistémico pulmonar, DCPB Derivación cavopulmonar bidireccional, DPCT Derivación cavopulmonar total.*

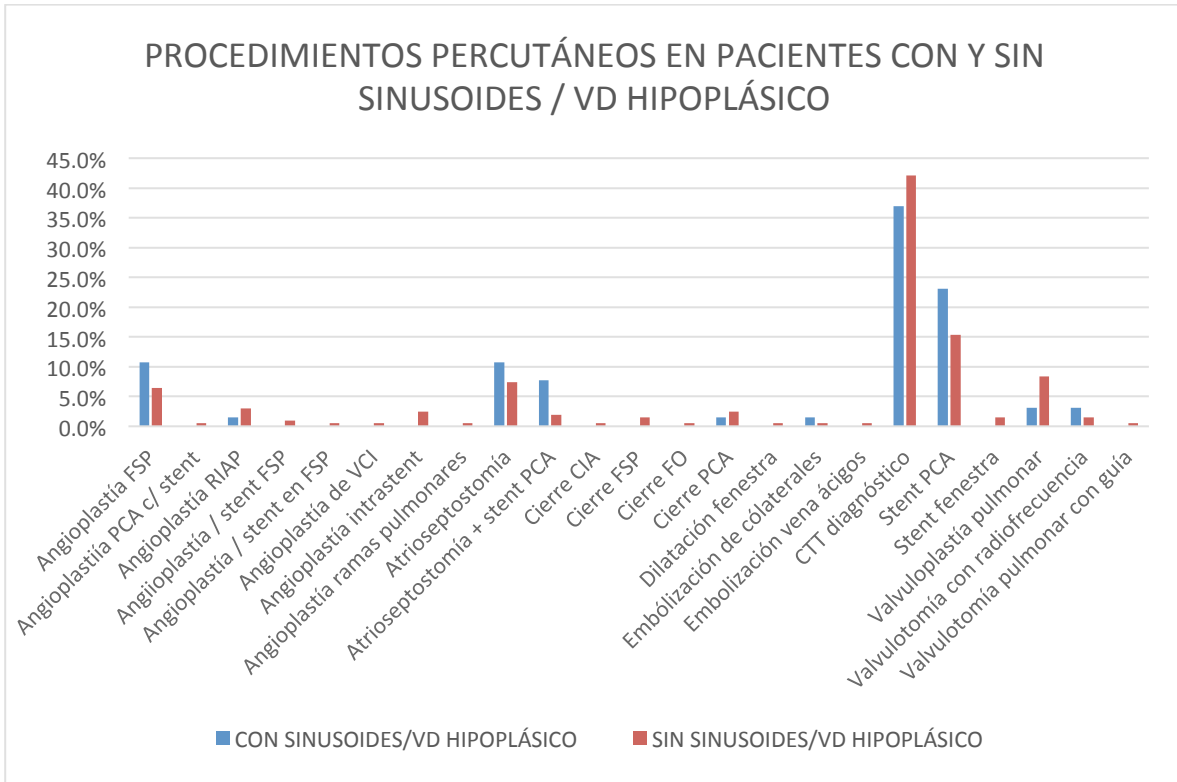


Tabla 11. Procedimientos percutáneos realizados en pacientes con y sin sinusoides / ventrículo derecho hipoplásico. *VD Ventrículo derecho, FSP Fístula sistémico pulmonar, PCA Persistencia de conducto arterioso, RIAP Rama izquierda de la arteria pulmonar, VCI Vena cava inferior, FO Foramen oval, CTT Cateterismo.*

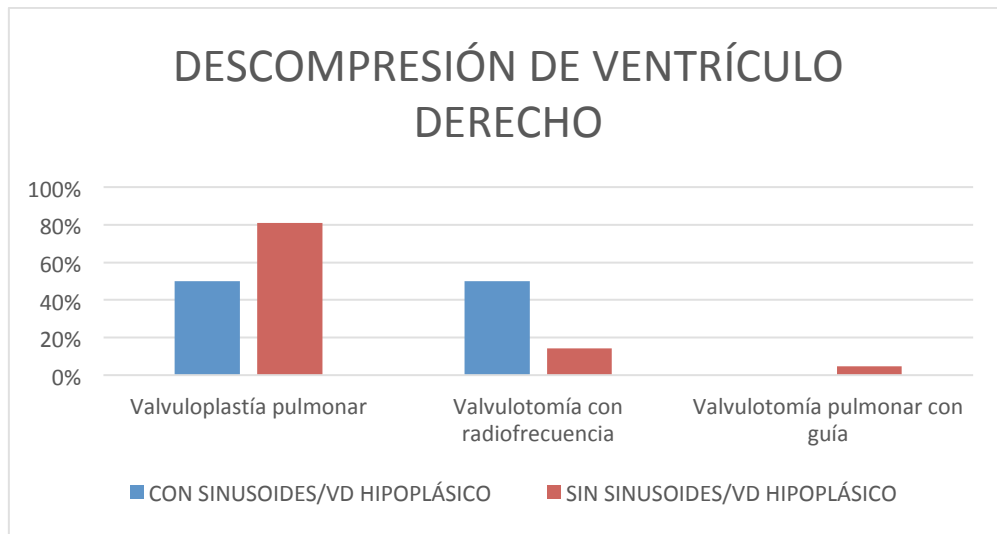


Tabla 12. Procedimientos percutáneos en pacientes candidatos a conservar una fisiología biventricular. *VD Ventrículo derecho.*

Variables	Media	Mínimo	Máximo	Desviación Estándar
Edad en años	2.83	0.00	18.00	4.43
Peso kg	11.14	1.45	65.00	11.54

Tabla 13. Edad y peso a la que se les realizó algún procedimiento intervencionista

Variables	Total de observaciones	Porcentaje de casos	Número de casos
Intubación previa	267.00	26%	70.00
Cirugía inmediata	267.00	13%	34.00
Defunción	267.00	1%	3.00

Tabla 14. Complicaciones preexistentes y post-cateterismo

Variables	Total de pacientes Cx	Porcentaje del total de pacientes Cx	Número de casos de pacientes Cx	Total de pacientes CCT	Porcentaje del total de pacientes CCT	Número de pacientes CCT	Pob. t-student (P<0.05)	Riesgo relativo
Femenino	146	60%	87	267	60%	161	0.89	1.0
Masculino	146	40%	59	267	40%	106	0.89	1.0
Reoperación	146	20%	29	267	13%	34	0.05	1.6
Sinusoides / VD hipoplásico	146	33%	48	267	24%	65	0.06	1.4
Defunción	146	16%	24	267	1%	3	0.00	14.6

Tabla 15. Riesgo relativo en procedimientos quirúrgicos y percutáneos realizados en pacientes femeninos y masculinos, presencia de sinusoides, reintervenciones requeridas y mortalidad.

VD Ventrículo derecho, Cx Cirugía, CCT Cateterismo.

DISCUSIÓN

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones congénitas más frecuentes presentándose en 2.1-12.3 de cada 1000 a nivel mundial, siendo la atresia pulmonar una causa de mortalidad importante si no es diagnosticada y tratada en el período neonatal.

Un paciente con atresia pulmonar con septum intacto representa en muchos casos una emergencia quirúrgica, sin embargo, la elevada mortalidad de dicha patología traduce su tardío reconocimiento en nuestro país además del retraso en la pronta referencia a un hospital que cuente con el equipo multidisciplinario que requiere para su atención.

En lo que respecta al estudio realizado, se relata la experiencia del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en 16 años de seguimiento a pacientes atresia pulmonar con septum intacto que fueron llevados a algún tipo de procedimiento ya sea quirúrgico o intervencionista y se realizó énfasis en la comparación de alcanzar una fisiología biventricular, las complicaciones más frecuentemente presentadas en el periodo postquirúrgico y la mortalidad de ambas opciones terapéuticas. De igual forma se revisaron las posibilidades de tratamiento para un paciente cuyos estudios de gabinete reportan presencia de sinusoides, ventrículo derecho hipoplásico y/o fístulas entre arterias coronarias y ventrículo derecho que, según lo reportado en la literatura, empobrecen el pronóstico al condicionar al paciente a procedimientos paliativos para una fisiología univentricular.

La atresia pulmonar con septum intacto se presenta con la misma frecuencia en hombres y mujeres, sin embargo, fue en el género femenino donde se observó mayor incidencia de complicaciones y con ello, una mayor mortalidad.

La edad de corrección quirúrgica más frecuentemente identificada fue de 2.5 años y se realizó con un peso promedio de 11.3 kg, mientras que para cateterismos terapéuticos fue similar con una edad promedio fue de 2.8 años y un peso de 11.1kg.

La presencia de trastornos del ritmo en el período postquirúrgico fue poco frecuente, abarcando únicamente un total de 5.4% del total de pacientes, de los cuales el ritmo nodal fue la alteración electrocardiográfica más comúnmente presentada. El 15% de los pacientes postoperados requirieron algún tipo de cateterismo intervencionista durante su estancia en la terapia intensiva, siendo el más frecuente la colocación de stent en fenestra (4%) en pacientes operados de derivación cavopulmonar total, seguido de la angioplastía en la rama izquierda de la arteria pulmonar (3.4%) y posteriormente angioplastía en fístula sistémico pulmonar (2%).

Previo a la cirugía, el 38% de los pacientes requirieron ventilación mecánica por el estado clínico en el que llegaron al hospital. En el período postquirúrgico se observaron complicaciones pulmonares en aproximadamente 45% de los pacientes, siendo en orden de frecuencia las principales derrame pleural (25%), neumotórax (2.7-%), atelectasias (1.3%), hemotórax (1.3%) y parálisis diafragmática (1.3%). Durante su estancia en la terapia intensiva, el 17% presentó alguna infección nosocomial, el 30% requirió diálisis peritoneal y el 20% ameritaron algún tipo de reoperación en el mismo internamiento. Los pacientes sometidos a cirugía presentaron un riesgo 1.6 veces mayor de necesitar alguna reintervención quirúrgica que aquellos llevados a cateterismo intervencionista.

De los 413 pacientes revisados, 267 fueron sometidos a cateterismo y 146 a cirugía como primera opción de tratamiento, de los cuales, el 10.4% y el 4% conservaron una fisiología biventricular, respectivamente; mientras que la mortalidad de procedimientos quirúrgicos fue del 16%, en los procedimientos percutáneos fue de

1%, en su mayoría por choque cardiogénico como causa de defunción, esto resulta en una posibilidad 14.6 veces mayor de morir en una cirugía que en un cateterismo.

Del total de pacientes evaluados, de los que fueron llevados a cirugía, un 32% tenía sinusoides intramiocárdicos, en su mayoría asociados a un ventrículo derecho hipoplásico que fueron candidatos casi exclusivamente a realizar medidas paliativas: fístulas sistémico pulmonares (72%), derivación cavopulmonar bidireccional (10%) y derivación cavopulmonar total (8%). De los pacientes llevados a cateterismo como primera opción, un 24% tenían diagnóstico de sinusoides y/o hipoplasia de ventrículo derecho, por lo que al 42% se les practicó cateterismo diagnóstico y al 15% se le colocó stent en el conducto arterioso como principales intervenciones.

De las opciones percutáneas descritas para descompresión del ventrículo derecho, en el Instituto Nacional de Cardiología se le realizó valvuloplastia pulmonar al 7% a pacientes con y sin sinusoides y valvulotomía con radiofrecuencia al 2%.

CONCLUSIÓN

El estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en pacientes con atresia pulmonar con septum intacto permitió identificar las opciones quirúrgicas y percutáneas más frecuentes, encontrando que, a diferencia de la literatura reportada a nivel mundial en donde aproximadamente el 50% de los pacientes conservan ambos ventrículos funcionales, únicamente el 4% en pacientes sometidos a cirugía y 10.4% de los que fueron llevados a descompresión del ventrículo derecho completaron una circulación biventricular. Lo anteriormente mencionado se explica por el retraso en el diagnóstico y por ende la limitación de las opciones terapéuticas, lo cual se confirma al observar que la edad promedio en la que se les realiza un procedimiento ya sea quirúrgico o intervencionista es de 2.6 años.

Los pacientes con sinusoides intramiocárdicos, ventrículo derecho hipoplásico y/o con fístulas coronarias tienen una menor tasa de supervivencia ya que la mayoría son únicamente candidatos a tratamientos paliativos, principalmente fístulas sistémico pulmonares y colocación de stent en conducto arterioso.

Con la realización de un diagnóstico prenatal o al nacimiento, es posible ofrecer al paciente procedimientos que permitan la preparación del ventrículo derecho para en un futuro conseguir una fisiología biventricular, como la descompresión del ventrículo derecho mediante valvuloplastia pulmonar o valvulotomía con radiofrecuencia. Independientemente del procedimiento realizado al inicio, percutáneo o quirúrgico, la posibilidad de requerir más de una intervención quirúrgica en el futuro alcanza porcentajes similares.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Mes/Año	2018	2019
Enero		Elaboración de protocolo y revisión de variables
Febrero		
Marzo	Tema de tesis, tutores, hipótesis, objetivos y metodología	Revisión de expedientes
Abril		
Mayo		
Junio		
Julio		
Agosto		
Septiembre		
Octubre		
Noviembre		Análisis de resultados
Diciembre	Revisión de bibliografía	Entrega final

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

- La obtención de los datos es mediante expediente clínico
- Es un estudio retrospectivo, depende de la adecuada codificación del diagnóstico al egreso
- Es un estudio descriptivo por lo que se requiere de la información actualizada del estado clínico y ecocardiográfico del paciente

BIBLIOGRAFÍA

1. Calderón, J, Cervantes J., Kuri, P., Marroquín, S., ***Problemática de las cardiopatías congénitas en México***, Archivos de Cardiología Vol. 80, No 2, 2010.
2. Fause Attie, Calderón Colmenero, Buendía Hdz, ***Cardiología pediátrica***, 2ª Ed, Editorial Panamericana.
3. ***Guías de práctica clínica: Detección de cardiopatías congénitas en niños mayores de 5 años, adolescentes y adultos***, México: Secretaria de Salud; 2009.
4. Da Cruz, E., Dunbar I., ***Pediatric and congenital Cardiology, Cardiac surgery and Intensive care***, Springer Reference, 2014.
5. Nichols D., Duke, C., ***Critical heart disease in infants and children***, Elsevier, 3a Ed., 2018.
6. Allen H, Shaddy R, ***Moss and Adams: Heart disease in infants, children and adolescents***, Wolters Kluwer, 9a Ed, 2016.
7. Muñoz Castellanos L., ***Hipoplasia ventricular derecha, estudios morfométrico y morfológico***, Archivos de Cardiología, México, 2007
8. Petit, C., Glatz A., Qureshi A., ***Outcomes after decompression of the right ventricle in infantes with pulmonary atresia with intact ventricular septum are asociated with degree of tricuspid regurgitation: Results from the Congenital Catheterization research Collaborative***, Circulation: Cardiovascular Interventions, May 2017.
9. Wright L., Knight J., Thomas A., ***Long-term outcomes after intervention for pulmonary atresia with intact ventricular septum***, BMJ Journal, Heart, february 2019.
10. Stark J., Leval M., ***Surgery for congenital heart defects***, John Wiley & Sons Ltd, 3ª Ed, 2006.