



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

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

**“ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTERVENTRICULAR ÍNTEGRO.
10 AÑOS DE EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE

ESPECIALISTA EN

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. HÉCTOR ANTONIO SÁNCHEZ LÓPEZ

TUTOR: MOISÉS MIER MARTÍNEZ



CIUDAD DE MEXICO.

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.

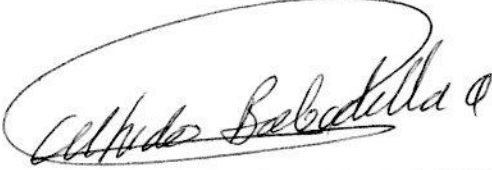
**ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTERVENTRICULAR ÍNTEGRO.
10 AÑOS DE EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**




DR. JOSÉ N. REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



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



DR. ALFREDO BOBADILLA AGUIRRE
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA



DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ
TUTOR DE TESIS

ÍNDICE

	Página
1. Antecedentes_____	4
1. Definición_____	4
2. Incidencia _____	4
3. Historia _____	4
4. Morfología _____	5
5. Fisiopatología _____	7
6. Manifestaciones clínicas _____	7
7. Historia natural de la enfermedad _____	10
8. Tratamiento_____	10
9. Pronóstico_____	11
2. Planteamiento del problema_____	11
3. Preguntas de investigación_____	12
4. Justificación_____	12
5. Objetivos_____	13
1. Generales_____	13
2. Específicos_____	13
6. Hipótesis_____	14
7. Tipo de estudio _____	14
8. Criterios de inclusión_____	14
9. Criterios de exclusión_____	14
10. Ubicación del estudio_____	15
11. Tamaño de la muestra_____	15
12. Descripción de las variables_____	16
13. Descripción del método_____	18
14. Análisis estadístico _____	19
15. Aspectos éticos_____	19
16. Conflicto de interés_____	20
17. Financiamiento_____	20
18. Cronograma_____	20
19. Resultados_____	22
20. Discusión. _____	24
21. Conclusiones_____	26
22. Bibliografía_____	27
23. Anexos_____	30

ANTECEDENTES

Definición

Es una cardiopatía congénita cianógena de hipoflujo pulmonar. Como su nombre lo indica, se define como atresia pulmonar con septum interventricular íntegro (APSI) a la falta de perforación de la válvula pulmonar sin defectos en el septum interventricular. De esta forma, no existe comunicación, al menos funcional, entre el ventrículo derecho (VD) y la válvula pulmonar. Esta anomalía se acompaña de un conjunto de malformaciones que pueden afectar, entre otras cosas, a la válvula tricúspide, la circulación coronaria y el VD¹⁻³.

Incidencia

La APSI representa el 1% de todas las cardiopatías congénitas, aproximadamente 4 a 5 casos por cada 100,000 recién nacidos vivos. Y representa el 2.5% de las cardiopatías complejas. Existe un ligero predominio en el sexo masculino⁴⁻⁵.

Historia

El primer reporte de la entidad lo realizó Hunter en 1784, al describir un corazón con atresia pulmonar y VD sumamente hipertrófico e hipoplásico. Posteriormente, en 1866, *Peacock* señaló la presencia de hipoplasia tricúspidea como factor morfológico concomitante en gran número de casos. En el siglo pasado, *Peck* y *Wilson* (1949) estudiaron la naturaleza y peculiaridades del *tractus* de salida del VD atrésico, *Williams* (1951) documentó la existencia de sinusoides en algunos pacientes con la enfermedad y *Greenwold* (1956) clasificó la morfología ventricular derecha presente en esta cardiopatía⁶⁻⁸.

Morfología

La forma usual de APSI esta presente en situs solitus, levocardia y conexiones atrioventriculares y ventriculoarteriales concordantes. Se caracteriza por una válvula pulmonar imperforada, la cual puede ser membranosa o por una porción mas larga de atresia muscular. El septum interventricular es funcionalmente intacto. La circulación pulmonar normalmente es suministrada por la presencia de un conducto arterioso. Raramente existen colaterales aortopulmonares directas, originadas de la aorta descendente. También se han descrito ramas pulmonares no confluentes, cada una irrigada por un conducto arterioso. La mayoría de los casos tienen la cavidad ventricular de tamaño normal o con cierto grado de hipoplasia, pero con hipertrofia muscular⁷.

Al considerar las características de la hipertrofia muscular, podemos dividir la atresia pulmonar con septum integro en tres tipos⁸⁻¹⁰:

- Tripartita: Existe porción de entrada, trabeculada y de salida.
- Bipartita: Ausencia de porción trabeculada
- Monopartita: Solo porción de entrada.

Las formas menos graves son las que tienen las tres porciones del VD. Cualquiera que sea el tamaño del VD, es habitual que la válvula tricúspide sea anormal y que muestre algún grado de displasia, acortamiento y engrosamiento de las cuerdas tendinosas, así como alteraciones similares a las de la anomalía de Ebstein. Existe una estrecha relación entre el diámetro del anillo tricúspideo y la cavidad ventricular derecha. Por lo anterior las alteraciones de la válvula tricúspide son el defecto mayormente asociado en la APSI¹¹.

Alteraciones coronarias.

En la mayoría de los pacientes con APSI las arterias coronarias tienen un origen, recorrido epicárdico y características histológicas normales. No obstante, en otro grupo de pacientes se ha descrito una gran variabilidad de alteraciones coronarias

cuya relevancia radica en las complicaciones que añaden al tratamiento:

- Sinusoides intramiocárdicos: son pequeñas lagunas que comunican la cámara ventricular con el miocardio sin llegar a contactar con las coronarias. Involucionan al descomprimir el ventrículo, es decir, cuando se perfora la válvula pulmonar y/o se amplía el tracto de salida del VD¹¹.
- Estenosis, interrupciones y oclusiones en alguna zona de su recorrido debido a la hiperplasia de la intima de las células musculares, el engrosamiento de la capa media que en ocasiones se sustituye por tejido fibrocelular, el cual contiene bandas desorganizadas de elastina que ocasionan estenosis severas u oclusión total de la luz del vaso. Estas alteraciones han sido observadas únicamente en pacientes con conexiones ventrículo-coronarias en el contexto de ventrículos muy pequeños (sin componente apical ni infundibular) y con altas presiones intraventriculares.
- Conexiones ventrículo-coronarias a través de las cuales y de manera retrógrada se perfunde el ventrículo derecho. De ahí que en estos casos la descompresión del ventrículo pueda ocasionar una isquemia miocárdica severa. En los casos en los que existen conexiones ventrículo-coronarias, puede observarse fibroelastosis endocárdica, que suele ser leve.

Algunos autores han establecido los siguientes criterios para definir la circulación coronaria dependiente del VD¹²⁻¹⁴:

1. Presencia de fístula ventrículo-coronaria con obstrucción angiográfica severa de al menos dos arterias coronarias principales (arteria coronaria derecha, arteria coronaria izquierda, descendente anterior, circunfleja y descendente posterior).
2. Atresia aorto-coronaria completa, o
3. Circulación del VI dependiente del VD con riesgo de isquemia (arteria coronaria única, deterioro clínico con alteración del ECG). El miocardio también puede

presentar cambios incluyendo una alteración de la compactación o de la disposición de sus fibras musculares y/o una fibroelastosis endocárdica.

Fisiopatología.

Durante la sístole ventricular, al no existir comunicación entre el VD y la arteria pulmonar, la sangre regresa a la aurícula derecha o bien escapa a través de los sinusoides intramiocárdicos. El aumento de presión intraauricular derecha condiciona cortocircuito a nivel interatrial de derecha a izquierda a través de un foramen oval permeable o una comunicación interauricular, anomalías que son indispensables para la supervivencia de estos pacientes. La gravedad de la patología depende primeramente del tamaño del conducto arterioso y luego del defecto del tabique interauricular. Existe mezcla de sangre a nivel auricular, lo cual condiciona desaturación a nivel periférico, ya que este es el único paso de la sangre hacia la circulación sistémica. La desaturación será de mayor o menor grado según el flujo pulmonar a través del conducto arterioso^{14,15}.

Cuando la válvula tricúspide es competente, la sangre queda atrapada dentro de la cavidad ventricular derecha y durante la sístole ventricular levanta presiones sistólicas superiores a la sistémica. Esta circunstancia fisiopatológica favorece la presencia de trombosis intracavitaria. Cuando más importante sea la insuficiencia tricúspidea, menor será la presión sistólica del VD. La hipertensión ventricular derecha guarda relación directa con el número de sinusoides intramiocárdicos.

El conducto arterioso tiene un comportamiento muy característico: se cierra en forma progresiva en el periodo neonatal y es una de las causas fundamentales de la mala tolerancia a la cardiopatía¹⁶.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas vienen marcadas fundamentalmente por el grado de hipoflujo pulmonar. El recién nacido con diagnóstico de APSI presentará diferentes grados de cianosis e hipoxemia en función de las características del defecto y del

conducto arterioso. Los pacientes con CIA restrictiva pueden tener compromiso del gasto cardíaco dependiente del cortocircuito obligado de derecha-izquierda, el flujo pulmonar y la contractilidad miocárdica¹².

En los primeros días de vida el niño aparentemente es normal, y a medida que se cierra el conducto se agrava la cianosis, la cual está presente desde el nacimiento; además se produce hipoxia y se instala rápidamente la acidosis metabólica.

Las manifestaciones clínicas pivote en esta cardiopatía son cianosis, hipoxia progresiva e insuficiencia cardíaca. En las primeras semanas de vida, el cierre del conducto arterioso es intermitente, circunstancia que cambia la severidad del cuadro clínico. La insuficiencia cardíaca es más frecuente y grave en aquellos casos con insuficiencia tricuspídea¹².

Los ruidos cardíacos son normales, existe taquicardia y se escucha un soplo holosistólico en la parte baja del precordio , en línea paraesternal izquierda, producido por la insuficiencia tricuspídea. También se presenta un soplo continuo infraclavicular izquierdo correspondiente al conducto arterioso.

En la radiografía de tórax se puede encontrar una silueta cardíaca de tamaño normal o bien, cardiomegalia en los casos de insuficiencia tricuspídea y la consecuente dilatación de la aurícula derecha. Es común encontrar hipoflujo pulmonar, con el botón pulmonar excavado.

En el electrocardiograma la mayoría de los casos presentan ritmo sinusal con PR normal. El eje de QRS está entre +30 y +90. Crecimiento auricular derecha, en los casos con insuficiencia tricuspídea grave. Ante la presencia de hipoplasia del VD, existe predominio de fuerzas izquierdas sobre las derechas, con patrón rS en V1 y R o Rs en V6 y dilatación de la AD y, en ocasiones, alteraciones del ST (más frecuentemente, isquemia subendocárdica) en casos de sinusoides intramiocárdicos.

El ecocardiograma transtorácico confirma con relativa facilidad la sospecha diagnóstica de atresia pulmonar con septum integro, sus objetivos son:

1. Evaluar el flujo de la arteria pulmonar.
2. Evaluar el tamaño del conducto arterioso y su cortocircuito.
3. Detectar la presencia de conexiones ventrículo-coronarias.
4. Evaluar el tamaño del VD y estudiar su morfología.
5. Evaluar el tamaño de las válvulas mitral y tricúspide así como las regiones subarteriales.
6. Evaluar las aurículas y la presencia de foramen oval o CIA y el cortocircuito de derecha a izquierda¹².

Las medidas que pueden predecir la evolución de la enfermedad incluyen Z score del anillo tricuspídeo, la relación de la longitud del VI/VD, la relación VT/MM, el tiempo de entrada de flujo a través de la tricúspide y la presencia de sinusoides del VD.

Cateterismo cardiaco

El cateterismo cardiaco debe ser considerado en aquellos casos en los que la ecocardiografía no define claramente las características de la lesión. Con el estudio hemodinámico se busca específicamente definir algunos puntos de importancia para el diagnóstico y el tratamiento quirúrgico, en particular la evaluación de las arterias coronarias¹⁷.

Ante un recién nacido con diagnóstico de APSI se debe llevar a cabo:

- a) Ventriculografía derecha que permitirá valorar la morfología del VD, la IT y descartar la presencia de conexiones ventrículo-coronarias.
- b) Aortografía, con el fin de estudiar el origen de ambas coronarias y descartar interrupciones/ estenosis y el conducto arterioso.
- c) Arteriografía pulmonar¹⁸.

Historia Natural

El 50% de los enfermos dejados a su historia natural mueren en el primer mes de vida; 80% antes de los 6 meses, un pequeño número vive más allá del año, y en casos aislados han sobrevivido hasta la edad adulta^{19,20}.

Tratamiento

Tratamiento médico:

Se debe iniciar infusión de prostaglandinas tan pronto sea posible, una vez confirmado o sospechado el diagnóstico, con la finalidad de mantener el conducto arterioso permeable. La infusión debe ser mantenida durante el cateterismo cardíaco y cirugía. La dosis inicial es de 0.05 a 0.1 mcg/kg por minuto y graduar según el efecto deseado. En los recién nacidos prematuros es probable que se requiera varios días de la infusión de prostaglandinas hasta el momento de la cirugía²¹.

En casos específicos es necesaria realizar atrioseptostomía con balón durante el procedimiento de cateterismo, aunque se recomienda solo en los casos en los que no se considera posible una reparación biventricular.

La valvuloplastia pulmonar con balón o con radiofrecuencia es una alternativa terapéutica para establecer la continuidad entre el VD y la arteria pulmonar.

En fecha reciente se ha recurrido a la colocación de un stent con el propósito de mantener abierto el conducto arterioso, como parte de un tratamiento híbrido. El procedimiento tiene la ventaja de evitar un procedimiento quirúrgico, la fístula sistémico pulmonar.

Tratamiento quirúrgico

El tamaño del VD (o el de la válvula tricúspide) y la presencia o ausencia de sinusoides intramiocárdicos o anomalías coronarias, norman la conducta quirúrgica a seguir. Las opciones quirúrgicas son las siguientes²²⁻²⁴.

- Reparación biventricular, opción quirúrgica deseada, posible solo cuando el VD es de buen tamaño con un adecuado tracto de salida.
- Reparación uno y medio ventricular con un VD de tamaño limítrofe para una reparación biventricular pero no tan pequeño como para pensar en cirugía de Fontan.
- Reparación univentricular cuando existe circulación coronaria dependiente o cuando existe un ventrículo monopartita.²⁴
- Trasplante cardiaco.

Pronostico

La supervivencia global a 5 años de los pacientes con diagnóstico de APSI se sitúa en torno al 60-80%. Según el tipo de reparación realizada, la supervivencia del grupo de pacientes a los que ha realizado una reparación univentricular por presentar VD hipoplásicos con circulación coronaria dependiente del VD fue del 80% a los 3 años. No obstante, en aquellos que presentaban atresia aorto-coronaria, la mortalidad fue significativamente mayor²⁵⁻²⁶.

En general, se consideran criterios de mayor mortalidad un anillo tricuspídeo pequeño (z-score < -3), la presencia de circulación coronaria dependiente del VD, bajo peso al nacer, el tipo de intervención quirúrgica inicial y la dilatación del VD.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La atresia pulmonar con septum interventricular integro es una cardiopatía congénita cianógena, en la cual no existe comunicación entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar, la circulación pulmonar esta determinada por la presencia de un conducto arterioso permeable o por colaterales aortopulmonares. Existe una amplia variedad de presentación según el grado de hipoplasia del ventrículo derecho, desde unipartita hasta tripartita, con

base a lo cual se determina el tipo de reparación quirúrgica, pudiendo ser de tipo univentricular o biventricular.

Por lo anterior es importante para nosotros, contar con un estudio en donde se describan las características clínicas y anatómicas de los pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular integro y el tipo de reparación seleccionada en este grupo de pacientes.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características anatómicas y el tipo de reparación quirúrgica de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular integro en el Instituto Nacional de Pediatría?

JUSTIFICACIÓN

En el presente estudio se pretende describir las características clínicas y anatómicas de los pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular integro, en nuestro país, no existen estudios donde se describan las características de estos pacientes, sobre todo la edad al momento del primer procedimiento y la evolución que estos han tenido.

Dependiendo de las características clínicas y anatómicas se decidirá el tipo de paliación quirúrgica a seguir: univentricular vs biventricular, desafortunadamente, esta decisión puede ser fácil de tomar en los extremos de la enfermedad, sin embargo, podría ser difícil en aquellos pacientes que se encuentran con ventrículos derechos limítrofes.

Por tal motivo es necesario hacer un análisis retrospectivo de las características clínicas y anatómicas de los pacientes y del tipo de reparación que se decidió basándose en estos aspectos.

OBJETIVO GENERAL

Describir las características clínicas y anatómicas de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro en el Instituto Nacional de Pediatría.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Conocer la edad al momento del diagnóstico de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular íntegro.
- Conocer la edad al momento de la reparación de la atresia pulmonar con septum interventricular íntegro.
- Conocer el peso de los pacientes al momento del primer procedimiento de reparación de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular íntegro.
- Describir el tipo de reparación a los que fueron sometidos los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular íntegro.
- Medir el tamaño de la válvula tricúspide de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, al momento del diagnóstico.
- Medir el tamaño de la válvula mitral de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, al momento del diagnóstico.

- Describir las características del ventrículo derecho de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular integro, al momento del diagnóstico.
- Mencionar si existe circulación coronaria ventrículo dependiente.
- Mencionar si se realizó cateterismo cardíaco o terapéutico.

HIPÓTESIS

No aplica

TIPO DE ESTUDIO

- Descriptivo
- Retrospectivo
- Retrolectivo

CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de inclusión. Pacientes vivos con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular integro del instituto nacional de pediatría de enero del 2006 a agosto 2016.

Criterios de exclusión.

Pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular integro del instituto nacional de pediatría de los cuales no se encuentre información en el expediente.

Pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular integro pero que hallan sido intervenidos en otra institución.

Pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular integro y otro diagnóstico cardiovascular.

UBICACIÓN DEL ESTUDIO

El estudio será realizado en el Instituto Nacional de Pediatría, ubicado en la Ciudad de México, Distrito Federal.

TAMAÑO DE LA MUESTRA

Basado en la frecuencia de la atresia pulmonar con septum interventricular integro en la población pediátrica reportada en la literatura, la cual es de 4 a 5 en 100,000 nacidos vivos (menor al 1%), se decidió tomar un tamaño de muestra a conveniencia, en el cual, se revisarán todos los expedientes clínicos de los pacientes entre enero 2006 a agosto 2016, con la finalidad de alcanzar una distribución normal de la población en estudio, debido a la baja tasa de incidencia de dicha patología.

DEFINICIÓN OPERACIONAL DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN	CATEGORÍA	ESCALA	UNIDAD DE MEDIDA
Género	Se refiere a la división del género humano en dos grupos mujer u hombre.	Cualitativa, Nominal dicotómica.	Tomado de ficha de identificación del expediente clínico	1) Masculino 2) Femenino
Edad al momento del diagnóstico	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento al momento del diagnóstico	Cualitativa, continua	Calculado de la fecha de nacimiento al momento del diagnóstico	Meses
Edad al momento de la cirugía	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento al momento de la cirugía	Cualitativa, continua	Calculado de la fecha de nacimiento al momento de la cirugía	Meses
Peso al momento de la cirugía	Volumen del cuerpo expresado en kilogramos al momento de la cirugía.	Cuantitativa, continua	Bascula modelo SECA 700, tomado de la nota quirúrgica	Kilogramos
Tipo de	Modificación	Cualitativa	Tomado de la	1) Fistula

Procedimiento realizado	anatómica por cateterismo o quirúrgica para favorecer el flujo pulmonar.	nominal, politómica	nota quirúrgica.	sistémico pulmonar. 2) Fístula sistémico pulmonar con ampliación del tracto de salida del VD. 3) Colocación de Stent en el conducto arterioso.
Índice Z de la válvula tricúspide.	Medida indexada de la válvula atrioventricular derecha.	Cuantitativa, discreta	Tomado del informe de ecocardiograma transtorácico.	Índice
Índice Z de la válvula mitral.	Medida indexada de la válvula atrioventricular izquierda.	Cuantitativa, discreta	Tomado del informe de ecocardiograma transtorácico.	Índice
Porción del ventrículo derecho	Características anatómicas del ventrículo derecho, según la presencia de porción de entrada,	Cualitativa nominal, politómica	Ecocardiograma a equipo G&E E9 XD Clear y Vivid 7 y Philips IE33.	1) Tripartita 2) Bipartita 3) Unipartita

	trabecular y de salida.			
Circulación coronario dependiente .	Porción del ventrículo izquierdo que depende de la circulación por parte de fistulas coronarias.	Cualitativa nominal, dicotómica	Tomado de la nota de cateterismo.	1) Si 2) No
Tipo reparación quirúrgica.	Característica de la reparación quirúrgica según el numero de ventrículos funcionantes	Cualitativa nominal, politómica	Tomado de la nota quirúrgica.	1) Biventricular 2) Univentricular 3) Uno y medio ventricular

DESCRIPCION DEL METODO

1. Se revisará la base de datos del servicio de Cardiología y cirugía cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría de enero 2006 a agosto 2016 para identificar los pacientes que hayan sido operados durante este periodo. Se determinó que el estudio recabara datos desde enero del 2006 debido a que posterior a esta fecha el cirujano principal ha sido el mismo.

2. Se recabarán del expediente datos con respecto a genero, edad al momento del diagnóstico, edad al momento de la cirugía, peso al momento de la cirugía, procedimiento inicial realizado, medidas e índice Z de las válvulas atrio

ventriculares (tricúspide y mitral), porción del ventrículo derecho, presencia de circulación coronario dependiente, tipo de reparación final y serán registrados en la hoja de recolección de datos.

(Anexo 1)

3. Los datos recolectados serán almacenados en una hoja de cómputo Excel.

4. Finalmente se realizara el análisis estadístico utilizando el programa IBM SPSS Statistics 21

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizará un cálculo de medidas de tendencia central para las variables cuantitativas como son edad, tamaño de las válvulas. Para las variables cualitativas se analizaran mediante el cálculo de porcentajes. Se utilizara el programa SPSS.

Los resultados se presentaran en graficas de barra o pastel según sea el caso.

ASPECTOS ÉTICOS

El presente protocolo fue diseñado apegado a los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos establecido en las normas de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial, adoptada por la 18ª Asamblea Médica Mundial Helsinki, Finlandia, junio 1964 y enmendada por la 29ª Asamblea Médica Mundial Tokio, Japón, octubre 1975, la 35ª Asamblea Médica Mundial, Venecia, Italia, octubre 1983, 41ª Asamblea Médica Mundial Hong Kong, Septiembre 1989, 48ª Asamblea General Somerset West, Sudáfrica, octubre 1996 y la 52ª Asamblea General Edimburgo, Escocia, octubre 2000.

También durante la realización del presente protocolo se observaron de manera cuidadosa las directivas de las Buenas Prácticas Clínicas de la Conferencia Internacional de armonización y el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud de los Estados Unidos Mexicanos, en ejercicio de la facultad que confiere al Ejecutivo Federal la fracción I del Artículo 89 de la Constitución Política de los Estados Unidos Mexicanos y con fundamento en el Capítulo III, Artículo 34 donde se marcan las disposiciones generales de ética que deben cumplirse en toda investigación en seres humanos menores de edad.

1. De acuerdo a la declaración de Helsinki, la investigación biomédica realizada en este protocolo se realizará bajo los principios aceptados universalmente y está basada en un conocimiento minucioso de la literatura científica.
2. De acuerdo a la declaración de Helsinki, la investigación biomédica realizada en este protocolo se presentará a consideración, comentario y guía del comité de investigación.
3. Tomando en consideración el beneficio esperado tanto para el individuo como para la sociedad, sin haber riesgos e inconvenientes para los mismos dado el carácter observacional y retrospectivo del estudio.
4. Toda la información clínica del estudio se registrara, maneja y guardara de manera que permita su reporte, interpretación y verificación de manera precisa.
5. La información recolectada será almacenada por un lapso no menor a 5 años.
6. Se protegerá la confidencialidad de los registros que pudieran identificar a los sujetos, respetando las reglas de privacidad y confidencialidad
7. Se pondrá a disposición del comité de ética y/o de investigación toda la información que le sea requerida para el seguimiento de los pacientes

CONFLICTO DE INTERESES

Los investigadores participantes declaran no tener ningún conflicto de interés en la realización de este estudio.

FINANCIAMIENTO

Siendo este estudio de carácter retrospectivo no se requiere ningún financiamiento por parte del hospital. Los datos serán obtenidos de los registros del expediente clínico. Los gastos con respecto a la elaboración, interpretación y reporte del estudio serán cubiertos por los propios investigadores.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividad	Noviembre 2016	Diciembre 2016
Elaboración del protocolo y aprobación	x	
Recolección de datos	x	
Análisis de datos	x	
Redacción de tesis		x
Impresión y registro de tesis		x
Elaboración y envió de informes al comité académico		x

RESULTADOS

Se recabaron del registro de cirugía cardiovascular un total de 42 pacientes con diagnóstico de APSI en el periodo de enero del 2006 a agosto del 2016. 7 pacientes fueron excluidos del estudio por no poder contar con acceso a su expediente y 5 fueron excluidos por tener un diagnóstico diferente al de atresia pulmonar con septum integro (estenosis pulmonar crítica). 23 fallecieron y 12 se encuentran vivos. De los 12 pacientes, 7 pacientes son masculinos y 5 femeninos. La media de edad de presentación fue de 10.5 días (1 a 26) y la moda fue de 4. La media de edad al momento de la cirugía fue de 47.5 días (2 a 425). La media del peso al momento de la cirugía fue de 3.48kg (1.86 a 7.5).

Pacientes (N= 12)

Masculino/Femenino	7/5
Edad (meses) al momento de la cirugía	47.5 (2 a 425)
Peso (Kg) al momento de la cirugía	3.48 (1.86 a 7.5)

De los procedimientos realizados, a 6 pacientes se les realizó fístula de Blalock Taussig modificada mas ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho, a 4 pacientes fístula de Blalock Taussig modificada, a un paciente cirugía de Glenn y a un paciente colocación de stent en el conducto arterioso (ver Tabla 1)

De las medidas ecocardiográficas el diametro promedio de la válvula tricúspide fue de 7.45mm (± 2.02) con un Z promedio de -2.85 (-0.5 a -4.4). De las medidas ecocardiográficas de la válvula mitral el promedio fue de 14.83mm (± 2.08) con un Z promedio de +1.71 (+0.2 a +2.67). El promedio de la relación de la válvula tricúspide entre la válvula mitral fue de 0.53 (± 0.14).

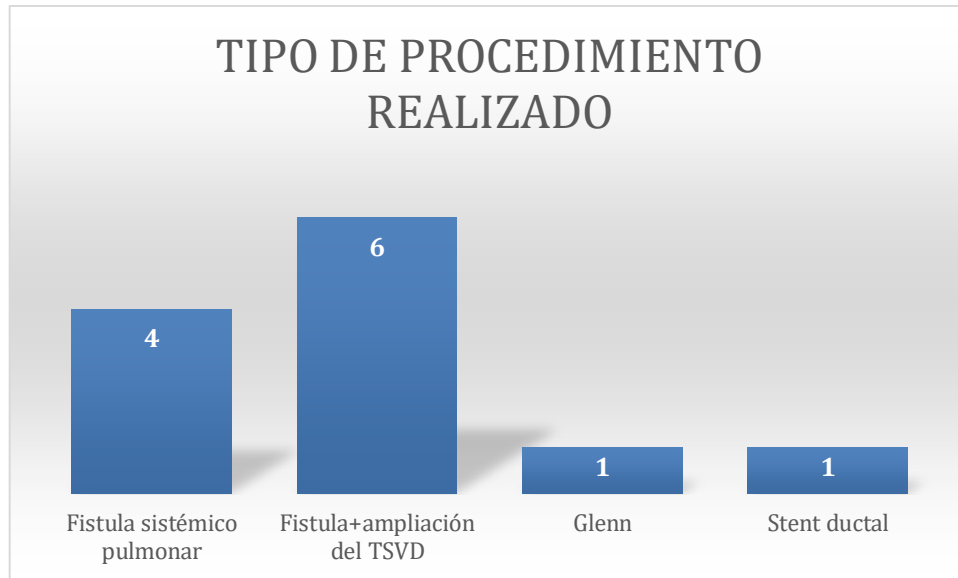


Tabla 1. Tipo de procedimiento inicial realizado.

A los 12 pacientes se le realizó cateterismo, donde se evidenció circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho en 1 paciente, en 5 pacientes se encontraron sinusoides y en 6 pacientes no se encontraron fistulas. (Ver tabla 2). El tipo de corrección quirúrgica final fue en 7 pacientes univentricular, 3 uno y medio ventricular y 2 biventriculares (ver tabla 3).

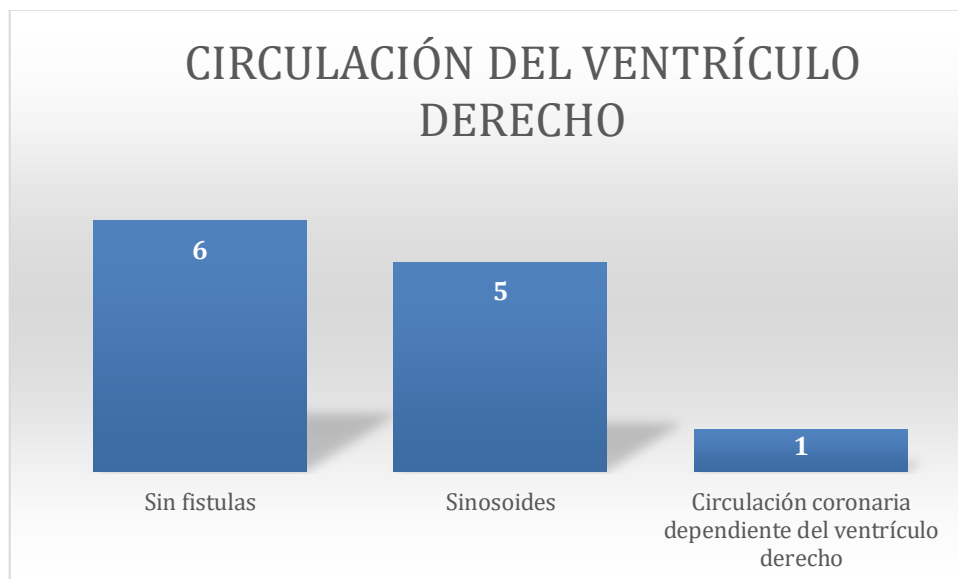


Tabla 2. Tipo de circulación del ventrículo derecho

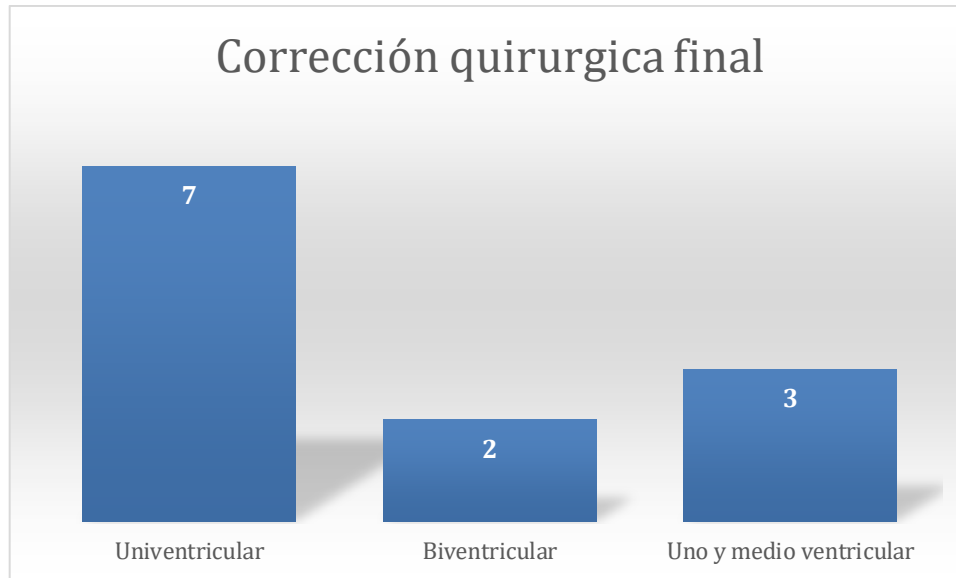


Tabla 3. Tipo de corrección quirúrgica final.

DISCUSIÓN

La atresia pulmonar es una cardiopatía congénita cianógena compleja, poco frecuente, que tiene una presentación heterogénea, que va desde el ventrículo tripartita con atresia membranosa hasta el ventrículo unipartita. También presenta anomalías coronarias asociadas como son sinusoides, fistulas coronarias, estenosis o atresia del ostium coronario. Su diagnóstico oportuno es de vital importancia para que con base a las características anatómicas del ventrículo derecho y válvula tricúspide se pueda encaminar el tipo de reparación quirúrgica. En la actualidad es posible realizar el diagnóstico de manera prenatal, lo que ayuda en la correcta planeación y toma de decisiones de manera temprana, ya que permite estratificar y seleccionar a los pacientes para un abordaje paliativo o correctivo. Se ha descrito características fetales como predictoras para una reparación biventricular, las cuales incluyen Z score de la válvula tricúspide > -3 , ausencia de insuficiencia tricuspídea, ausencia de comunicaciones ventrículo-coronarias y ausencia de estenosis subaórtica.^{27,28}

La presencia de circulación coronario dependiente es la alteración en la cuál no existe duda respecto a la necesidad de realizar una reparación univentricular, se

describe su incidencia entre un 3% y un 34%, y esta variabilidad tan amplia se debe a los diferentes criterios que cada institución tiene para definir el concepto de circulación coronario dependiente. Al realizar estudios multicéntricos con criterios más unificados se concluye una incidencia de 5 al 9%, lo cual concuerda con nuestros resultados donde este tipo de circulación se presentó en un 8%.

Ashbourn y colaboradores reportaron que 33% de los pacientes en su estudio fueron llevados al camino biventricular, sin embargo ellos estiman que aproximadamente 50% de los pacientes con atresia pulmonar con septum intergro son candidatos a reparación biventricular, si se realiza la correcta preparación del ventrículo derecho²⁹, lo cual de cierta forma se corrobora por la experiencia publicada por el grupo holandés, quienes reportan una reparación biventricular en el 49% de sus pacientes³⁰. En nuestra serie solo el 16% de los pacientes se pudo llevar a la corrección biventricular. En general se espera que con la corrección biventricular se tenga una mejor función cardíaca contractil que con la corrección univentricular, pero sigue existiendo controversia en relación a la tolerancia al ejercicio a largo plazo. Romeih y colaboradores describieron que la tolerancia al ejercicio y la reserva cardíaca disminuye con la edad, y que estos cambios parecen estar relacionados con disminución con la función diastólica del VD y el llenado ventricular derecho, lo que sugiere que la función de un ventrículo derecho límite empeora con el tiempo. Existe poca evidencia para determinar si la reparación univentricular es superior a la reparación univentricular, así como también, existen opiniones divididas en cuanto al crecimiento del ventrículo derecho posterior a la reparación quirúrgica, Schneider asoció el crecimiento de la válvula tricúspide con la reparación biventricular y la falta de crecimiento de la misma con la disfunción diastólica del VD, evidenciando la interdependencia entre la función y crecimiento del VD ^{26,29,30}. Como se mencionó al principio, el desafío principal es decidir que paciente es candidato a reparación biventricular, univentricular o uno y medio ventricular. El concepto que si se tiene claro, es que esta decisión se debe tomar de manera pronta para evitar un tratamiento inadecuado del paciente. Varios estudios han descrito que uno de los principales factores determinantes para el tipo de reparación es el tamaño de la válvula

tricúspide, aunado a la morfología del VD. Es importante que independientemente del tamaño de la válvula tricúspide, se analicen sus características, ya que puede presentar displasia, con valvas engrosadas o anomalías en el aparato subvalvular que hacen irreparable la válvula, y dado lo complejo de colocar una prótesis en niños pequeños, la opción más viable es el camino univentricular con cierre de la válvula tricúspide, este último se comprueba con nuestra base de datos, ya que el tamaño de la válvula tricúspide no fue un factor aislado para decidir la corrección univentricular de los pacientes.

CONCLUSIONES

La atresia pulmonar con septum íntegro es una cardiopatía congénita poco frecuente, que involucra un amplio espectro de alteraciones y cambios en el tamaño y morfología del ventrículo derecho y la válvula tricúspide. Decidir el tratamiento y el camino a seguir continúa siendo motivo de discusión. Existen múltiples factores que determinan que tipo de corrección es la más apropiada, por lo tanto esta decisión debe ser tomada según las características de cada paciente. En la actualidad se ha demostrado y se busca que más del 50% de los pacientes puedan ser candidatos a una reparación biventricular. El diagnóstico temprano juega un papel muy importante, ya que puede ser viable la preparación del ventrículo derecho para una corrección biventricular.

BIBLIOGRAFÍA

¹ Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet* 2010; 375:649.

² Mitchell SC, Korones SB, Berrendees HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incident and natural history. *Circulation* 1971;43:323-332.

³ Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008; 153:807.

⁴ Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Improved national prevalence estimates for 18 selected major birth defects--United States, 1999-2001. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2006; 54:1301.

⁵ Soares, A. M. Mortality for Critical Congenital Heart Diseases and Associated Risk Factors in Newborns. A Cohort Study. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*.2018

⁶ Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ, et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *J Pediatr* 2009; 155:26.

⁷ Hill GD, Block JR, Tanem JB, Frommelt MA. Disparities in the prenatal detection of critical congenital heart disease. *Prenat Diagn* 2015; 35:859.

⁸ Liberman RF, Getz KD, Lin AE, et al. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors. *Pediatrics* 2014; 134:e373.

⁹ Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD, et al. Variation in Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease in Infants. *Pediatrics* 2015; 136:e378.

¹⁰ Minich LL, Tani LY, Ritter S, Williams RV, Shaddy RE, Hawkins JA. Usefulness of the preoperative tricuspid/ mitral valve ratio for predicting outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *American Journal of Cardiology*. 2000;85:1325-1328

¹¹ Li, F., Du, X., & Chen, S. *Biventricular repair versus uni-ventricular repair for pulmonary atresia with intact ventricular septum: A systematic review. Journal of Huazhong University of Science and Technology [Medical Sciences], 2015.*

¹² S. M. Chikkabyrappa, , R S. Loomba , JT. Tretter. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management (2018). *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 2018: 22(3), 245–255

- ¹³ Eliasa,P, Chin Leng P, Karin Dp, Long-term outcomes of single-ventricle palliation for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Fontan survivors remain at risk of late myocardial ischaemia and death† European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 0 (2018) 1–7
- ¹⁴ Loomba RS, Pelech AN. Aortic perfusion score for pulmonary atresia with intact ventricular septum: An antegrade coronary perfusion scoring system that is predictive of need for transplant and mortality. *Congenit Heart Dis* 2018; 13:92.
- ¹⁵ Sakurai H, Sakurai T, Ohashi N, Nishikawa H. Aortic to right ventricular shunt for pulmonary atresia with intact ventricular septum and bilateral coronary ostial atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018; 156:e17.
- ¹⁶ Zheng S, Yang K, Li K. Establishment of righth ventricle-pulmonary artery continuity as the first-stage palliation in older infants with pulmonary atresia with ventricular septal defect may be preferable to use of an arterial shunt. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 2014;19:88-94
- ¹⁷ Tulzer A, Arzt W, Gitter R, et al. Immediate effects and outcome of in-utero pulmonary valvuloplasty in fetuses with pulmonary atresia with intact ventricular septum or critical pulmonary stenosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2018; 52:230.
- ¹⁸ Awori MN, Mehta NP et al. Optimal Z-Score Use in Surgical Decision-Making in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017
- ¹⁹ Eliasa,P, Chin Leng P, Karin Dp, Long-term outcomes of single-ventricle palliation for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Fontan survivors remain at risk of late myocardial ischaemia and death† European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 0 (2018) 1–7
- ²⁰ Petit CJ, Glatz AC, Qureshi AM, et al. Outcomes After Decompression of the Right Ventricle in Infants With Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum Are Associated With Degree of Tricuspid Regurgitation: Results From the Congenital Catheterization Research Collaborative. *Circ Cardiovasc Interv* 2017; 10
- ²¹ Kim YH. Pulmonary valvotomy with echocardiographic guidance in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv* 2015; 85:E123.
- ²² Hata H, Sumitomo N, Ayusawa M. Biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum and severely hypoplastic righth ventricle: a case report of a minimum intervention surgical approach. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2016;11-94

- ²³ Zheng J, Gao B, Zhu Z, et al. Surgical results for pulmonary atresia with intact ventricular septum: a single-centre 15-year experience and medium-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016; 50:1083.
- ²⁴ Yoshimura N, Yamaguchi M. Surgical strategy for pulmonary atresia with ventricular septum: initial management and definitive surgery. *The Japanese Association for Thoracic Surgery* 2009;57:338-346
- ²⁵ Karamlou T, Poynter J, Walters H, et al. Long-term functional health status and exercise test variables for patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum: a congenital heart surgeons society study. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2013;145:1018-27
- ²⁶ Romeih S, Groenink M, Van der Plas M, et al. Effect of age on exercise capacity and cardiac reserve in patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum after biventricular repair. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2012;42:50-55
- ²⁷ Rychik J, Ayres N, Cuneo B, et al. American Society of Echocardiography guidelines and standards for performance of the fetal echocardiogram. *Journal American Society of Echocardiogram*. 2004;17:803-810
- ²⁸ Maeno YV, Boutin C, Hornberger LK, et al. Prenatal diagnosis of right ventricular outflow tract obstruction with intact ventricular septum, and detection of ventriculocoronary connections. *Heart* 1999;81:661-668
- ²⁹ Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, et al. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery* 2004;127:1000-7.
- ³⁰ Schneider AW, Blom NA, Bruggemans EF, et al. More than 25 years of experience in managing pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Annals of Thoracic Surgery* 2004;98:1680-6.

ANEXOS

ANEXO 1- HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

1. NUMERO DE EXPEDIENTE: _____

FICHA DE IDENTIFICACIÓN

2. Sexo: 1) Masculino _____ 2) Femenino _____

3. Fecha de nacimiento: _____

4. Vivo: 1) Si _____ 2) No _____

CONDICIONES PREQUIRÚRGICAS

5. Edad al momento del diagnóstico: _____ meses

6. Medida de la válvula tricúspide ____ mm 8. Índice Z de la válvula tricúspide ____

7. Medida de la válvula mitral ____ mm 8. Índice Z de la válvula mitral ____

8. Tamaño y porción del ventrículo derecho:

1) Tripartita _____ 2) Bipartita _____ 3) Unipartita

9. Cateterismo cardíaco: 1) Si ____ 2) No ____

10. Circulación coronario dependiente: 1) Si ____ 2) No ____

CONDICIONES QUIRÚRGICAS

11.- Edad al momento de la cirugía: _____ meses

12.- Peso al momento de la cirugía: _____ kilogramos

13. Procedimiento inicial realizado:

1) Fistula sistémico pulmonar ____ 2) Fistula sistémico pulmonar mas ampliación del tracto de salida ____ 3) Stent ductal

14. Tamaño de la fistula sistémico pulmonar (Si aplica): ____

15.- Tipo de reparación final: 1) Biventricular _____ 2) Univentricular _____

3) Uno y medio ventricular.