



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

---

---

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL  
DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

FACTORES PRONÓSTICOS DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE  
SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO EN UN HOSPITAL DE TERCER  
NIVEL.

T E S I S  
PARA OBTENER EL GRADO DE  
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A  
DR. JUAN CARLOS NOYOLA ORTIZ

A S E S O R D E T E S I S  
DRA. LIZETH RAMIEZ RAMIREZ

NO DE REGISTRO: R-2019-3502-171

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.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



**Dictamen de Aprobado**

Comité Local de Investigación en Salud **3502**.  
HOSPITAL GENERAL Dr. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS **18 CI 09 002 001**  
Registro CONBIOÉTICA **CONBIOETICA 09 CEI 027 2017101**

FECHA **Martes, 12 de noviembre de 2019**

**Mtra. LIZETH RAMIREZ RAMIREZ**

**PRESENTE**

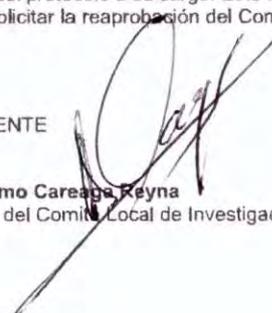
Tengo el agrado de notificarte, que el protocolo de investigación con título **FACTORES PRONÓSTICOS DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **APROBADO**:

Número de Registro Institucional

R-2019-3502-171

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

  
**Dr. Guillermo Careaga Reyna**  
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3502

[Imprimir](#)

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

---

**MC. MARIA TERESA RAMOS CERVANTES  
DIRECTORA DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD  
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"**

---

**DRA. LIZETH RAMIREZ RAMIREZ  
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"**

---

**DR. JUAN CARLOS NOYOLA ORTIZ  
MEDICO RESIDENTE DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"**

## IDENTIFICACIÓN DE INVESTIGADORES

### 1. Investigador principal

Dra. Lizeth Ramírez Ramírez.

Especialidad: Pediatría

Subespecialidad: Cardiología Pediátrica.

Médico adscrito a la Unidad Médica de Alta Especialidad CMN La Raza Hospital

**General “Gaudencio González Garza”.**

Email. [lizethramirezramirez\\_333@yahoo.com.mx](mailto:lizethramirezramirez_333@yahoo.com.mx)

Tel. 5543654531

Matrícula 10617132

### 2. Investigador asociado

Dr. Juan Carlos Noyola Ortiz

Especialidad: Pediatría. Médico residente de segundo año de Cardiología Pediátrica.

**Unidad Médica de Alta Especialidad CMN La Raza Hospital General “Gaudencio González Garza”.**

Email. [carlosnoyola@live.com](mailto:carlosnoyola@live.com)

Tel. 8333343368

Matrícula:518236661

## ÍNDICE

RESUMEN	1
ANTECEDENTES GENERALES	2
ANTECEDENTES ESPECÍFICOS	6
JUSTIFICACIÓN	12
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	13
HIPÓTESIS	13
OBJETIVOS	13
MATERIAL Y METODO	14
VARIABLES	15
LOGÍSTICA	20
ASPECTOS ÉTICOS	20
RESULTADOS	22
DISCUSION	32
CONCLUSIONES	36
BIBLIOGRAFÍA	37
ANEXO1. CRONOGRAMA	39
ANEXO 2. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS	40
ANEXO 3. CONSENTIMIENTO INFORMADO.	41

## RESUMEN

Noyola-Ortiz<sup>1</sup>, Ramírez- Ramírez<sup>2</sup>

**INTRODUCCIÓN.** El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH), es la anomalía cardíaca que produce mayor mortalidad en el primer año de vida, sin intervención quirúrgica es letal. El tratamiento preoperatorio y postoperatorio representa un reto por la dificultad de balancear los gastos sistémico/pulmonar con el fin de compensar la disfunción sistémica, la hipoxemia, la acidosis metabólica y disminuir los riesgos quirúrgicos. Existen técnicas quirúrgicas como Norwood y Norwood-Sano, que pueden ser empleadas en pacientes con SVIH, con diferentes resultados.

**OBJETIVO GENERAL:** identificar factores pronósticos en pacientes con diagnóstico de SVIH.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo, transversal, observacional, descriptivo. Se realizará un análisis de los expedientes de pacientes nacidos vivos con diagnóstico prenatal y/o postnatal de SVIH, se realizará revisión de expedientes para identificar los factores de riesgo **asociados a la supervivencia de estos pacientes. El estudio se realizará en el hospital "Dr. Gaudencio González Garza" del IMSS con la información del 1º de enero de 2014 al 30 de junio del 2019.** Se utilizará estadística descriptiva e inferencial, razón de momios (OR) con intervalo de confianza del 95% (IC95%%),  $p < 0.05$ , se usará programa SPSS.

En el SVIH existen algunas características que contribuyen a la morbimortalidad de la patología que resultan vulnerabilidades superpuestas implicadas en la elevada mortalidad y son el foco de las estrategias para disminuir ese riesgo. <sup>2</sup>

Conocer la experiencia de lo que sucede con los pacientes que presentan esta cardiopatía en nuestro centro médico, contribuye al desarrollo de una línea de investigación que nos puede proporcionar un panorama más amplio sobre las medidas terapéuticas que nos ayuden a mejorar la sobrevida de estos pacientes.

**Palabras clave:** SVIH, ventrículo izquierdo hipoplásico, Norwood, Norwood- Sano, cardiopatías congénitas graves.

## 1. ANTECEDENTES

### 1.1 Antecedentes Generales

El síndrome de Ventriculo Izquierdo hipoplásico es un grupo de malformaciones caracterizadas por un subdesarrollo importante del lado izquierdo del corazón. Las anomalías anatómicas específicas comprenden el desarrollo deficiente de la aurícula y el ventrículo izquierdo, la estenosis o la atresia de los orificios aórtico o mitral, y la hipoplasia notable de la aorta ascendente.<sup>1</sup>

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SVIH) constituye del 1- 2% de todas las malformaciones cardíacas. Su incidencia depende de la definición, pero se ha reportado en Estados Unidos de 8- 25 por cada 100 000 habitantes, en México no se cuenta con una estadística exacta ya que gran parte de estos pacientes fallecen los primeros días de vida sin establecer el diagnóstico.<sup>2</sup> Es la mayor causa de muerte en los recién nacidos durante la primera semana de vida (constituye el 25% de todas las muertes de origen cardíaco en los lactantes).<sup>1</sup>

La anatomía de estos pacientes ha sido descrita ampliamente. La vena cava superior y la inferior entran al atrio derecho. En un 2.5% a 4.3% de los pacientes se encuentra vena cava superior izquierda persistente. El atrio derecho está dilatado y el orificio de la válvula tricúspide está ensanchado. El ventrículo derecho se encuentra dilatado, al igual que la válvula pulmonar y el tronco pulmonar. La presencia de estenosis valvular pulmonar es extremadamente rara. Las arterias pulmonares se encuentran dilatadas y se observa la continuidad del conducto arterioso con la aorta descendente. La conexión venosa pulmonar es usualmente normal, aunque se pueden presentar pacientes con restricción severa del foramen oval en los cuales las venas pulmonares están bien conectadas, pero drenan en forma anómala en los canales venosos primitivos, usualmente a una vena vertical y a la vena innominada, por la hipertensión severa del atrio izquierdo. La presencia de una comunicación interatrial es común, aunque puede existir sólo un foramen oval o un septum intacto. La estenosis mitral o hipoplasia mitral se presenta hasta en el 60% de los pacientes y el resto tiene atresia mitral. Cuando ocurre estenosis mitral, las valvas son muy gruesas, cortas y unidas a músculos papilares cortos. El ventrículo izquierdo no forma parte del ápex del corazón y muchos pacientes presentan fibroelastosis endocárdica con desarreglo miofibrilar. Las arterias coronarias se originan normalmente de la raíz aórtica y tienen distribución normal. Las porciones ascendente y transversa de la aorta son hipoplásicas. Cuando se presenta atresia aórtica la aorta ascendente usualmente mide de 1 a 3 mm. En los casos de estenosis aórtica ésta puede medir entre 5 y 6 mm. La presencia de una coartación de aorta no es frecuente, pero siempre debe ser tenida en cuenta como posible asociación<sup>2</sup>.

El primer relato de atresia aórtica fue hecho por Canton en 1850. Bockman en 1950 señaló que el 50% de los casos de atresia mitral coexisten con atresia aórtica. En 1952 Lev informó que un grupo de malformaciones del corazón izquierdo se asociaban a pobre desarrollo de las cavidades izquierdas y de la aorta ascendente. En 1958 Noonan y Nadas introdujeron el término de Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Robert en 1976 sugirió que, cuando un defecto interventricular estaba presente, permitía el desarrollo del ventrículo izquierdo. El tratamiento quirúrgico fue iniciado por Cayler en 1950. Varios reportes de tratamiento quirúrgico fueron publicados en los siguientes 13 años; sin embargo, no hubo sobrevivientes. En 1983 Norwood realizó un tratamiento paliativo que sería el paso previo a la cirugía de Fontan<sup>2</sup>.

Hace 25 años la mortalidad de este tipo de cardiopatía era prácticamente del 100% sin embargo, a comienzos de la década de los ochenta con la introducción de la técnica de Norwood y del trasplante cardíaco neonatal, la expectativa de vida de estos pacientes ha ido mejorando en los últimos años (70% de supervivencia a 5 años)<sup>2</sup>.

Varias líneas de evidencia apoyan una causa genética para SCIH. En general, aproximadamente el 30% de los fetos con SCIH tienen síndromes genéticos y / o la presencia de anomalías estructurales extra cardíacas. Existen numerosos informes vinculando la ocurrencia de SCIH a anomalías cromosómicas, por ejemplo, síndrome de Turner (monosomía X), trisomía 18, Di George (Delección 22q11.21-2) y síndrome de Jacobsen (delección del cromosoma 11q). Con menos frecuencia se ha sido asociado con síndromes genéticos no cromosómicos como el síndrome de Smith Lemli-Opitz, defectos vertebrales, atresia anal, cardíaca defectos, fístula traqueo-esofágica, anomalías renales y extremidades asociación de anomalías (VACTERL), Rubinstein-Taybi, Síndrome de Noonan y síndrome de Holt-Oram.<sup>3</sup>

Las radiografías tomadas poco tiempo después del nacimiento pueden mostrar únicamente un aumento de la silueta cardíaca, pero, al avanzar el deterioro clínico, aparecen un llamativo agrandamiento cardíaco generalizado y una prominencia moderada de la trama vascular pulmonar. La obstrucción venosa pulmonar (por foramen oval restrictivo) puede ponerse de manifiesto por una trama vascular borrosa.<sup>1</sup>

El electrocardiograma al nacer puede mostrar una dominancia ventricular derecha normal, pero si el lactante sobrevive algunos días es habitual la hipertrofia de la aurícula y el ventrículo derecho. A menudo existe una disminución de las fuerzas del lado izquierdo, que se ponen de manifiesto por una ausencia de la onda Q septal y una onda R pequeña en V5 y V6.<sup>1</sup>

La ecocardiografía transtorácica se utiliza para determinar permeabilidad del conducto arterioso, presencia de una adecuada comunicación a nivel auricular, función miocárdica y grado de la regurgitación tricúspidea. Tratamiento y estabilización de la afectación y deterioro del sistema de órganos secundarios requiere un diagnóstico y tratamiento rápidos para optimizar el estado preoperatorio. <sup>2</sup>

El tratamiento preoperatorio de soporte dirigido a la insuficiencia cardíaca congestiva, la hipoxia y la acidosis metabólica únicamente tiene un efecto beneficioso limitado y la supervivencia más allá de la primera semana o de los primeros 10 días de vida es poco frecuente si no se mantiene la permeabilidad del conducto arterioso mediante la administración de prostaglandina E1 (PGE1). La infusión de PGE1 se debe iniciar en todo niño menor de 15 días de vida con clínica súbita de choque y acidosis metabólica, aunque existan otras sospechas clínicas razonables (choque séptico). El inicio del tratamiento con prostaglandinas debe ser precoz, antes de tener incluso la confirmación diagnóstica ecocardiográfica. <sup>1</sup>

La cirugía de Norwood ofrece una opción quirúrgica paliativa para el síndrome corazón izquierdo hipoplásico. En la mayoría de los centros, la técnica de Norwood se ha impuesto frente al trasplante cardíaco como primera opción quirúrgica en la hipoplasia del ventrículo izquierdo. Esto es debido a que la disponibilidad de donantes para este tipo de pacientes es muy escasa.

La mortalidad en los países de primer mundo ha disminuido significativamente gracias a las diferentes técnicas quirúrgicas, sin embargo, aún representa un gran reto terapéutico, en nuestro país se desconoce la estadística de morbimortalidad siendo hasta el momento la cirugía de Norwood el tratamiento paliativo de elección en el centro médico nacional la Raza.

## 1.2 Fisiopatología

Los principales factores que determinan esta peculiar anatomía se dividen en grupos de obstrucción de flujo de salida del Ventrículo izquierdo (estenosis de la válvula aórtica o atresia, obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo) o disminución u obstrucción del flujo hacia el ventrículo izquierdo (foramen oval restrictivo, desviación del septum primum, estenosis de la válvula mitral o atresia).<sup>4</sup>

La válvula aórtica defectuosa es la causa más común de disminución del flujo en el ventrículo izquierdo y aumento de la presión. El escenario más creíble de la evolución de la hipoplasia en este caso sería que el aumento de la poscarga contribuye a la hipertrofia del ventrículo izquierdo con la dilatación resultante y la contractilidad disminuida. En este punto, el ventrículo izquierdo

parece ser un tamaño apropiado para la edad gestacional en un ecocardiograma. el flujo disminuido es el principal inhibidor en el crecimiento del ventrículo izquierdo y a medida que el feto continúa en crecimiento, las estructuras del corazón izquierdo se vuelven hipoplásicas. El aumento de la presión en la aurícula izquierda hace que el flujo a través del foramen oval se torne bidireccional o incluso a la inversa contribuyendo aún más a la disminución del flujo en el ventrículo izquierdo. Otro factor que inhibe el crecimiento del ventrículo izquierdo es el crecimiento de la estructura del lado derecho. En el caso de la estenosis o atresia mitral la hipoplasia es causada por disminución en la precarga y presión en el ventrículo izquierdo. Cardiomiopatía dilatada y fibroelastosis endocárdica podrían ser factores independientes que causan síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. <sup>2</sup>

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico es una patología progresiva con características que varían en el tiempo. No siempre puede ser excluido basado en cambios anatómicos inexistentes en la ecocardiografía fetal; desviaciones de la fisiología normal se deben tener en cuenta, como el flujo inverso en la aorta transversal, el flujo monofásico a través de la válvula mitral, flujo de izquierda a derecha en el foramen oval o la disfunción del ventrículo izquierdo o a la vena cava. <sup>2</sup>

Las venas pulmonares normalmente drenan en la aurícula izquierda que se encuentra en comunicación con la aurícula derecha por medio del foramen oval, raramente se observa drenaje anómalo de venas pulmonares a la aurícula derecha lo cual se ha relacionado con un incremento en la mortalidad. El conducto arterioso es variable en tamaño, pero su localización es la habitual en esta patología. <sup>2</sup>

El volumen sistólico se expulsa hacia el tronco pulmonar, donde se divide el flujo sanguíneo. La circulación pulmonar, igual en la anatomía normal, es suministrada a través de arterias pulmonares izquierda y derecha. La circulación sistémica, sin embargo, se perfunde a través de una estructura arterial común compuesta de tronco pulmonar, conducto arterioso y aorta descendente. Este es el motivo de la dependencia del flujo sanguíneo sistémico en el conducto arterioso en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. El flujo sanguíneo en el ventrículo izquierdo es mínimo o ausente, el defecto del tabique auricular proporciona la única vía de salida del atrio izquierdo para el flujo venoso pulmonar, debido a que los flujos venosos pulmonares y sistémicos se fusionan en la aurícula derecha, la saturación es aproximadamente del 80%. <sup>2</sup>

En el feto, la resistencia vascular pulmonar es mucho mayor que la resistencia vascular sistémica. La presión de perfusión sistémica y coronaria es normal, se mantiene como resultado de que la mayor parte del gasto cardíaco ingresa a la aorta descendente y la circulación cerebral y coronaria a través del conducto arterioso<sup>2</sup>. Dicha anatomía en el feto no conduce a un deterioro significativo del suministro sanguíneo sistémico. La transición de la circulación después del nacimiento que resulta en una fisiología cardiorrespiratoria postnatal normal se caracteriza por disminución en la resistencia vascular pulmonar y el cierre espontáneo del conducto arterioso, lo cual causa graves consecuencias hemodinámicas en los pacientes con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. El cierre espontáneo del conducto arterioso compromete el flujo sanguíneo en la circulación sistémica. El gasto cardíaco a favor de la circulación pulmonar y el flujo de sangre en los pulmones aumenta gradualmente. En un intento por mantener una perfusión adecuada en la circulación sistémica, el gasto cardíaco aumenta, sin embargo, con el consiguiente aumento de esfuerzo cardíaco, los mecanismos compensatorios son insuficientes. Con rápido desarrollo de la hipoxia y la isquemia tisular se produce acidosis metabólica. Un factor limitante importante del flujo sanguíneo pulmonar es la presión auricular izquierda, que es en su mayor parte determinado por el tamaño del defecto septal atrial. Como un resultado, un flujo moderadamente restrictivo de la aurícula izquierda a la aurícula derecha con un adecuado drenaje venoso pulmonar podría ser beneficioso.<sup>2</sup>

### 1.3 DEFINICIÓN DE SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es una cardiopatía congénita cianógena dependiente de conducto en la cual la circulación sistémica es mantenida por el ventrículo derecho, se caracteriza por ser un conjunto de malformaciones congénitas y patológicamente relacionadas, donde el elemento central es una atresia o estenosis crítica de la válvula mitral o aórtica con consecuente hipoplasia del ventrículo izquierdo secuencial, aorta ascendente y arco aórtico.<sup>4,5</sup>

### 1.4 ANTECEDENTES ESPECÍFICOS:

#### 1.4. Factores de riesgo

A pesar de los avances y modificaciones en la paliación de la enfermedad del corazón izquierdo hipoplásico, se han reportado diferencias significativas en la elección de la técnica quirúrgica (incluyendo Norwood con fístula de Blalock-Taussig modificada vs Fístula de Sano, o el

procedimiento híbrido), técnica intraoperatoria, técnicas de perfusión y estrategias de manejo postoperatorio. (por ejemplo, tipos de medicamentos inotrópicos y agentes vasodilatadores utilizados).<sup>6</sup>

El procedimiento de Norwood con fístula de Blalock -Taussig modificada resulta en flujo continuo hacia la arteria pulmonar, en sístole y en diástole causada retorno diastólico, a diferencia del procedimiento de Norwood con fístula de Sano el cual permite mayor equilibrio de la circulación pulmonar a sistémica en el periodo postoperatorio.<sup>7</sup>

Los objetivos de la paliación de la etapa I son aliviar la obstrucción del tracto de salida sistémico, proporcionar un flujo sanguíneo coronario no restrictivo y un flujo sanguíneo pulmonar adecuado, y crear un defecto septal auricular no restrictivo. La segunda etapa elimina la fuente existente, de alta presión, arterial o ventricular, del flujo sanguíneo pulmonar y conecta la vena cava superior (SVC) con la arteria pulmonar. La conversión a una derivación cavopulmonar superior bidireccional produce una presión reducida y el volumen de trabajo para el ventrículo único, mejora la eficiencia circulatoria porque la fuente del flujo sanguíneo pulmonar ahora es más sangre venosa desaturada que una mezcla arteriovenosa, generalmente mayor saturación arterial y potencial de crecimiento. La tercera etapa dirige la sangre desaturada restante que regresa de la parte inferior del cuerpo a las arterias pulmonares.<sup>8</sup>

Hay datos Hay datos contradictorios sobre el impacto del diagnóstico fetal en el resultado quirúrgico en neonatos con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. La mayoría de los informes concluyeron que la mortalidad no se reduce si se realiza un diagnóstico prenatal, aunque algunos informaron una mejor supervivencia<sup>25</sup>. En la mayoría de los casos, los riesgos inherentes asociados con el procedimiento de Norwood probablemente superan el beneficio del reconocimiento prenatal de la enfermedad. Aunque la mortalidad puede no estar significativamente alterada, hay una mejora en la morbilidad cuando el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico se diagnostica antes del nacimiento<sup>8</sup>.

Los recién nacidos con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico requieren una infusión intravenosa continua de prostaglandina E<sub>1</sub> (PGE) para mantener la permeabilidad del conducto para un flujo sanguíneo sistémico adecuado. <sup>1</sup>

El manejo preoperatorio se basa en mantener un equilibrio entre el flujo sistémico y el pulmonar ( $Q_p / Q_s = 1$ ). Un flujo pulmonar aumentado a través del conducto arterioso puede suponer un bajo gasto cardíaco y una hipoperfusión coronaria (ya que el flujo en la aorta ascendente suele ser dependiente del flujo ductal). Un flujo pulmonar disminuido puede producir hipoxia. Normalmente,

con el inicio de la perfusión de prostaglandinas intravenosas, el tratamiento de la acidosis y de la anemia y la infusión también intravenosa de inotrópicos (dopamina y/o dobutamina), se suele conseguir un equilibrio hemodinámico aceptable para que el paciente pueda ser trasladado a una unidad de cardiología pediátrica. La saturación de oxígeno en estas condiciones de equilibrio suele situarse entre el 70 y el 80%.<sup>1</sup>

En un estudio se encontró que a menor pH preoperatorio aumentaba la tasa de mortalidad en pacientes sometidos a cirugía de Norwood, así mismo aumentaba con el tiempo de Bypass cardiopulmonar prolongado.<sup>5</sup>

Tres estrategias básicas para el manejo neonatal de SCIH han evolucionado durante las últimas 4 décadas: paliación quirúrgica con un procedimiento de Norwood, incluyendo Norwood clásico y con fistula de Sano, paliación híbrida con bandaje quirúrgico bilateral de la arteria pulmonar y colocación de stent ductal transcatéter y trasplante ortotópico. Cada estrategia tiene un conjunto común de objetivos: proporcionar un gasto cardíaco sistémico sin obstrucciones, una fuente controlada de flujo sanguíneo pulmonar, una fuente confiable de flujo sanguíneo coronario y una salida sin obstrucciones del drenaje venoso pulmonar.<sup>5</sup>

En el recién nacido de riesgo promedio, el momento óptimo para la paliación quirúrgica o híbrida no se conoce y puede ser específico del centro. Aunque después de 30 días, los riesgos aumentan, los parámetros fisiológicos de la resistencia vascular pulmonar, el rendimiento ventricular y la competencia de la válvula atrioventricular son los factores determinantes de la viabilidad paliativa y el éxito.<sup>2</sup>

Las estrategias quirúrgicas teóricas se han propuesto durante mucho tiempo para la paliación de HLHS, y varios intentos fallidos ocurrieron durante la década de 1970, pero fue Norwood y sus colegas quienes lograron el primer éxito real en la década de 1980. Además de los obstáculos quirúrgicos formidables que debían superarse, este éxito inicial fue un factor importante en los desarrollos simultáneos en el manejo neonatal.<sup>5</sup>

El recién nacido con anatomía univentricular tiene un alto riesgo de choque, antes y después de un procedimiento quirúrgico paliativo inicial. El síndrome de gasto cardíaco inadecuado, caracterizado por un suministro sistémico de oxígeno reducido, alto consumo de oxígeno y la disfunción anaeróbica multiorgánica, es un hallazgo estereotipado posterior a la cirugía cardíaca neonatal. Edema miocárdico y disfunción sistólica y diastólica post-isquémica resulta en una

reducción del volumen sistólico y la respuesta metabólica al trauma y al estímulo inflamatorio de la derivación cardiopulmonar resulta en una mayor demanda de oxígeno. <sup>2</sup>

En el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico existen algunas características que contribuyen a la morbimortalidad de la patología como la masa ventricular total reducida, la fuente de energía circulatoria mecánica; la anatomía paralela de las circulaciones pulmonar y sistémica que da como resultado disminución de la saturación de la sangre arterial y la necesidad existente del doble del gasto cardíaco total normal en un solo ventrículo. Estas vulnerabilidades superpuestas están implicadas en la elevada mortalidad y son el foco de las estrategias para disminuir ese riesgo <sup>2</sup>.

Lograr un suministro de oxígeno normal requiere disminuir el gasto cardíaco total y una diferencia de saturación de oxígeno arteriovenoso del 20% al 25% y una relación de flujo sanguíneo pulmonar a sistémica ( $Q_p / Q_s$ ) cercana a 1.0. Estas condiciones no se cumplen de forma fiable utilizando monitoreo estándar; debido a que la salida univentricular está distribuida por el equilibrio del sistema y las resistencias pulmonares, la presión arterial y la saturación se mantendrán relativamente sin cambios a medida que la resistencia vascular sistémica aumente o disminuya. <sup>2</sup>

#### 1.4.2 El procedimiento de Norwood con derivación Blalock-Taussig modificada

En el procedimiento clásico de Norwood, el flujo sanguíneo pulmonar es proporcionado por una derivación de Blalock-Taussig (BT), que dirige la sangre desde la arteria innominada o subclavia a las arterias pulmonares a través de un tubo de politetrafluoroetileno. Debido a la menor PVR en relación con la resistencia vascular sistémica, hay un flujo continuo hacia el interior de la derivación BT, no solo a lo largo de la sístole, sino también durante la diástole. Esto da como resultado una presión arterial diastólica sistémica más baja y un "robo coronario" que puede provocar una disminución de la perfusión miocárdica. Utilizando imágenes nucleares en reposo y después de la administración de adenosina, se ha demostrado que el flujo arterial coronario y el suministro de oxígeno disminuyen significativamente en los pacientes después del procedimiento de Norwood en comparación con los pacientes después de la reparación anatómica de un defecto cardíaco congénito. Se ha sugerido que esta insuficiencia arterial coronaria relativa secundaria al robo coronario que se produce con una derivación BT puede desempeñar un papel importante en la mortalidad significativa del paciente paliativo. <sup>12</sup>

#### 1.4.3 El procedimiento de Norwood con fístula de Sano.

Al inicio del desarrollo de la operación que lleva su nombre, el Dr. William Norwood intentó usar un conducto / derivación de la arteria pulmonar-ventrículo (AP- VD) derecho para suministrar el flujo sanguíneo de la arteria pulmonar. Aunque esta fuente de flujo sanguíneo pulmonar se abandonó a favor de la derivación BT, décadas más tarde, varios autores han resucitado esta técnica en un intento por abordar el problema del robo de la arteria coronaria. El conducto de AP-VD tiene la ventaja de eliminar el escurrimiento diastólico y el robo de la arteria coronaria, pero la ventriculotomía agrega los riesgos de lesión miocárdica directa y arritmias.<sup>12</sup>

Una serie de series de casos históricamente controladas han reportado una disminución en la mortalidad hospitalaria con la fístula de Sano en comparación con la derivación Blalock Taussig. Sano et al. informaron una supervivencia hospitalaria del 89% con la fístula de Sano en comparación con el 53% con la derivación Blalock-Taussig. Tras una supervivencia de 4 a 6 meses se realiza el procedimiento de Glenn bidireccional (anastomosis de la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha) seguido por la conexión de la vena cava inferior con la arteria pulmonar (operación de Fontan modificada) de los 3 a los 6 años de edad.<sup>1</sup>

En la mayoría de los centros, la técnica de Norwood se ha impuesto frente al trasplante cardíaco como primera opción quirúrgica en la hipoplasia del ventrículo izquierdo. Esto es debido a que la disponibilidad de donantes para este tipo de pacientes es muy escasa.<sup>1</sup>

Estudios recientes han sugerido que la supervivencia después del procedimiento de Norwood está influenciada por la anatomía y es peor para pacientes con síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH), en particular atresia aórtica (AA), en comparación con otras formas de tratamiento único funcional ventrículo y obstrucción del tracto de salida sistémico.<sup>10</sup>

Se han descrito varios factores asociados a mal pronóstico, como la inestabilidad hemodinámica preoperatoria, el tamaño diminuto de la aorta ascendente, el compromiso de la función ventricular, la insuficiencia tricuspídea significativa, la prematuridad, el bajo peso de nacimiento.<sup>10,11. 12</sup>

Un estudio ha considerado como contraindicación para realizar esta operación, al menos en esta etapa inicial, la prematuridad, el peso inferior a 2,5 kg, la disfunción ventricular significativa, la insuficiencia tricuspídea significativa, la presencia de drenaje venoso pulmonar anómalo total obstructivo y la presencia de otras malformaciones graves asociadas.<sup>8</sup>

Un estudio mostró mayor supervivencia posterior al procedimiento de Norwood en pacientes con estenosis aórtica comparados con los de atresia aórtica ((87% vs 74%)<sup>10</sup>. El mismo estudio mostró mayor supervivencia en pacientes con peso mayor de 2.5kilogramos así mismo menor supervivencia en pacientes anormalidades cardiacas o extra-cardiacas asociadas<sup>10</sup>. El diagnóstico prenatal de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico no altero la supervivencia en dicho estudio.<sup>13</sup>

Factores como el soporte total prolongado o necesidad de ventilación con membrana extracorpórea, se han asociado con una mayor tasa de mortalidad<sup>10</sup>. El tiempo de hipotermia durante la cirugía mayor a 40 minutos de ha relacionado con mayor mortalidad.<sup>14, 19</sup>

Se han incorporado progresivamente diversos métodos para optimizar el manejo postoperatorio, como la adición de dióxido de carbono o nitrógeno a la mezcla de aire, la medición continua de saturación venosa mixta y, recientemente, el uso de fenoxibenzamina con resultados promisorios Sin embargo, existe una modificación técnica introducida últimamente, que parece contribuir significativamente en disminuir la mortalidad y facilitar el manejo en la unidad de cuidados intensivos, debido a que el balance entre la circulación pulmonar y sistémica deja de ser crítico. Esta modificación consiste en reemplazar la fístula de Blalock-Taussig por flujo que conecta el ventrículo derecho directamente con la arteria pulmonar, de este modo se obtiene sólo flujo sistólico y no sisto-diastólico, como en la primera situación. Si bien existen algunos problemas en relación a esta variante, popularizada por Sano et al, parece ser una de las contribuciones reciente más importantes en el tratamiento de estos pacientes y por ello parece razonable considerar su uso.<sup>17</sup>

## 2.JUSTIFICACIÓN:

Las malformaciones congénitas más frecuentes son las cardiopatías congénitas. El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) constituye del 1- 2% de todas las malformaciones cardíacas. Su incidencia depende de la definición, pero se ha reportado en estados unidos de 8- 25 por cada 100000 habitantes, en México no se cuenta con una estadística exacta ya que gran parte de estos pacientes fallecen, por la gravedad de la cardiopatía, los primeros días de vida sin establecer el diagnóstico. <sup>2</sup>.

Es la mayor causa de muerte en los recién nacidos durante la primera semana de vida (constituye el 25% de todas las muertes de origen cardíaco en los lactantes).<sup>1</sup> Conocer la experiencia de lo que sucede con los pacientes que presentan esta cardiopatía congénita en nuestro centro médico, contribuye al desarrollo de una línea de investigación que nos puede proporcionar un panorama más amplio sobre las medidas terapéuticas que nos ayuden a mejorar la supervivencia de estos pacientes.

La cirugía de Norwood es un procedimiento quirúrgico con elevada mortalidad el cual se encuentra en la categoría más elevada de la escala de riesgo quirúrgico para cardiopatías congénitas.<sup>17</sup>

La supervivencia siguiendo la técnica de Norwood es del 60-70% dentro de los 2-5 primeros años de vida, <sup>1</sup> en nuestro centro médico no se cuenta con una estadística de supervivencia de dicha patología por lo cual es importante conocer la evolución de la población sometida a este procedimiento.<sup>2</sup>

Existen diferentes técnicas quirúrgicas para tratar esta patología, las cuales varían desde procedimientos como la cirugía de Norwood clásico con fístulas Blalock-Taussig o la variedad modificada por Sano, hasta el desarrollo de procedimientos híbridos, quirúrgicos e intervencionismo, éste para mantener la permeabilidad del conducto arterioso, los cuales han presentado distintos grados de mortalidad, siendo cada uno de estos parte del tratamiento quirúrgico inicial, en lo cual estriba la importancia de este estudio, ya que en nuestro centro médico no existe hasta el momento estadística de supervivencia y mortalidad de los pacientes sometidos a las diferentes técnicas quirúrgicas de esta enfermedad. <sup>20</sup>

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico representa una cardiopatía congénita compleja con elevada mortalidad con y sin tratamiento quirúrgico, por lo que se considera de suma

importancia determinar cuáles son los factores pronósticos que influyen en la mortalidad de pacientes con este diagnóstico y de esta manera proponer alternativas de solución factibles que permitan mejorar la calidad de la atención médica otorgada a los pacientes con esta anomalía congénita.<sup>2</sup>

### 3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

¿Cuáles son factores pronósticos de mortalidad en pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en un hospital de tercer nivel?

### 4. HIPÓTESIS

Por ser un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo no requiere hipótesis.

### 5. OBJETIVOS

#### 5.1 OBJETIVO GENERAL

Conocer cuáles son los factores pronósticos de mortalidad en pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en un hospital de tercer nivel.

#### 5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

5.2.1 Determinar si el diagnóstico fetal en los pacientes con SVIH es un factor pronóstico de mortalidad

5.2.2 Determinar si la edad al momento del diagnóstico en los pacientes con SVIH es un factor pronóstico de mortalidad

5.2.3 Conocer las características clínicas de los recién nacidos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.

5.2.4 Determinar las características anatómicas del ventrículo izquierdo en los pacientes con SVIH como factor pronóstico de mortalidad

5.2.5 Determinar las características anatómicas de la válvula aórtica en los pacientes con SVIH como factor pronóstico de mortalidad

5.2.6 Determinar las características anatómicas de la válvula mitral en los pacientes con SVIH como factor pronóstico de mortalidad

5.2.7 Determinar las características anatómicas del defecto septal interatrial en los pacientes con SVIH como factor pronóstico de mortalidad

5.2.8 Determinar las características anatómicas del conducto arterioso en los pacientes con SVIH como factor pronóstico de mortalidad

5.2.9 Determinar si el tipo de procedimiento quirúrgico en los pacientes con SVIH es un factor pronóstico de mortalidad

5.2.10 Determinar si la condición clínica grave en el periodo prequirúrgico es un factor pronóstico de mortalidad

5.2.11 Determinar si el valor de lactato prequirúrgico es un factor pronóstico de mortalidad

## 6. MATERIAL Y METODOS

### 6.1 Tipo de estudio

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, unicéntrico.

### 6.2 Ubicación temporal

Se realizará una revisión y análisis de expedientes clínicos de los pacientes ingresados al **Hospital General “Dr. Gaudencio Garza González” del Centro Médico Nacional La Raza**, en el periodo comprendido del 1º de enero de 2014 al 30 de junio del 2019.

### 6.3 Universo de estudio

Pacientes con diagnóstico certero de Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico que hayan **ingresados al Hospital General “Dr. Gaudencio Garza González” del Centro Médico Nacional La Raza**, en el periodo comprendido del 1º de enero de 2014 al 30 de junio del 2019.

### 6.4 CRITERIOS DE SELECCIÓN

Previa revisión y registro en el Comité Local de Investigación, se identificará a los pacientes, a través del expediente clínico, que cumplan con los criterios de inclusión.

#### 6.4.1 Criterios de inclusión.

expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico ingresados en nuestra institución en el periodo comprendido entre enero de 2014 y junio de 2019

#### 6.4.2 Criterios de exclusión

Expedientes clínicos incompletos.

#### 6.4.3 Criterios de eliminación

Ninguno

### 6.5 VARIABLES Y ESCALA DE MEDICIÓN

#### 6.5.1 definición de variables

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE Y ESCALA A USAR	INDICADOR
Edad	Tiempo que ha vivido desde su nacimiento	Días que presenta el paciente al momento del procedimiento quirúrgico	Cuantitativa	0-16 años
Sexo	características biológicas y fisiológicas que definen a hombres y mujeres	características biológicas y fisiológicas que definen a hombres y mujeres	Cualitativa dicotómica	-Niño -Niña
Peso del paciente	Es una medida de la cantidad de materia de un objeto, es una propiedad extensiva de la materia. Se mide en balanza	Peso que presenta el paciente al momento de la intervención quirúrgica	Cuantitativa	Kg
Atresia valvular	Falta de perforación o la presencia de	Conexión ventrículo	Cualitativa dicotómica	-si -no

	oclusión de un orificio o conducto normal del cuerpo	arterial modo imperforado		
Estenosis valvular	Disminución en el área valvular que genera obstrucción parcial	Promedio del gradiente instantáneo durante todo el periodo sistólico de eyección. Gradiente: diferencia de presión entre dos cavidades estimado a partir de la velocidad máxima	Cualitativa ordinal	Gradiente medio en mm Hg -Leve -Moderada -Severa
Comunicación interatrial	Defecto en el septo interatrial que permite el paso de sangre entre ambos atrios	Defecto en el septo interatrial que permite el paso de sangre entre ambos atrios	Cualitativa dicotómica	-menor de 3.5mm -mayor de 3.5mm
insuficiencia tricúspidea	incapacidad de la válvula tricúspide de cerrarse completamente durante la sístole ventricular	grado de regurgitación tricúspidea durante la sístole ventricular	cualitativa ordinal	leve moderada severa
pH	coeficiente que indica el grado de acidez o basicidad de una solución acuosa	concentración de iones hidrógeno presentes en la sangre arterial	Cuantitativa	Equilibrio ácido base -alcalosis -Acidosis

		medidos por gasometría arterial		
pCO <sub>2</sub>	presión parcial de dióxido de carbono en sangre	presión parcial de dióxido de carbono medida por gasometría arterial	cuantitativa	normocapnia hipocapnia hipercapnia
Lactato	forma ionizada del ácido láctico	nivel de la forma ionizada del ácido láctico medido mediante gasometría arterial	cuantitativa ordinal	menor de 2 mayor de 2
saturación de oxígeno	cantidad de oxígeno disponible en la sangre	cantidad de oxígeno disponible en la sangre mediante gasometría arterial	cualitativa ordinal	hipoxemia normoxemia
cirugía de Norwood clásico	es la operación instrumental, total o parcial de lesiones causadas por enfermedades o accidentes, con fines diagnósticos, de tratamiento o de rehabilitación de secuelas	técnica quirúrgica empleada	variable independiente	Cirugía de Norwood clásico : procedimiento quirúrgico que consiste en creación de una amplia comunicación entre la arteria pulmonar y la aorta, con la consecuente irrestricta conexión entre el ventrículo único y la "neoaorta"; <b>corregir la</b> coartación aórtica

				yuxtaductal e hipoplasia del arco; establecer una fuente controlada de flujo sanguíneo pulmonar a través de un corto-circuito sistémico-pulmonar; asegurar la presencia de una amplia comunicación interauricular, de modo de permitir que el retorno venoso pulmonar también sea libre de obstrucción hacia el ventrículo
cirugía de Norwood + fistula de sano	es la operación instrumental, total o parcial de lesiones causadas por enfermedades o accidentes, con fines diagnósticos, de tratamiento o de rehabilitación de secuelas	técnica quirúrgica empleada	Variable independiente	la arteria pulmonar principal se corta transversalmente y se liga el conducto arterioso. Se establece una salida desde el ventrículo derecho a la aorta, utilizando la arteria pulmonar principal proximal para reconstruir la aorta ascendente y el arco aórtico diminutos se implanta un

				conducto protésico entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar,
procedimiento híbrido en pacientes con ventrículo izquierdo hipoplásico	es la operación instrumental, total o parcial de lesiones causadas por enfermedades o accidentes, con fines diagnósticos, de tratamiento o de rehabilitación de secuelas	técnica quirúrgica empleada	variable independiente	consiste en bandaje de ambas ramas de la arteria pulmonar y colocación de stent en el conducto arterioso para asegurar el flujo de derecha a izquierda

## 6.6 METODOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS

### Desarrollo del estudio

Previa revisión y registro en el Comité Local de Investigación, se identificará a los pacientes, a través del expediente clínico, que cumplan con los criterios de inclusión.

## 6.6 ANÁLISIS DE DATOS

El análisis estadístico se realizará mediante el sistema SPSS para Windows.

Se utilizará estadística descriptiva con medidas de tendencia central, gráficas, frecuencias y porcentajes. Para estadística inferencial, se usará para variables numéricas: t de student para grupos independientes. Para variables categóricas: Chi cuadrada, y para factores de riesgo Razón de Momios (OR) con Intervalo de Confianza del 95% (IC95%) y  $p < 0.05$ . Se usará el programa SPSS Versión 19

## 7. LOGÍSTICA

### 7.1 RECURSOS HUMANOS

- Médico Residente de Cardiología Pediatría
- Asesor Metodológico.
- Asesor experto
- Comité de ética del hospital

### 7.2 RECURSOS MATERIALES

- 1 computadora
- Internet
- Memorias USB
- Hojas
- Carpetas
- I pad
- Lápices y lapiceros
- Gomas

### 7.3 RECURSOS FINANCIEROS

Los propios del Instituto Mexicano del Seguro Social y de los responsables del estudio

## 8. ASPECTOS ÉTICOS

De acuerdo a la Ley general de Salud en materia de investigación en salud, artículo 17, el presente protocolo se considera sin riesgo para los individuos que participan en el estudio, ya que consiste en la revisión de expedientes. Se trata de una población vulnerable por estar realizado en menores de edad. Los procedimientos se apegan a las normas éticas aplicables, al Reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud y a la Declaración de Helsinki y sus enmiendas.

Los participantes no obtendrán algún beneficio, sin embargo, se espera que los resultados nos permitan conocer las características clínicas y demográficas de los neonatos con cardiopatía que nos permita identificar factores de riesgo para los tipos complejos.

Dado que se trata de un estudio sin riesgo en el que sólo se van a revisar de manera retrospectiva registros clínicos con resguardo de la confidencialidad, el balance riesgo-beneficio fue adecuado.

Se garantizará la confidencialidad de los participantes, ya que la información obtenida será usada sin dar a conocer los datos personales del padre o tutor o del hijo o algún otro dato que podría ayudar a identificarlos. La base de datos ni las hojas de colección contendrán información que los identifique, dicha información será conservada en registro aparte por el investigador principal bajo llave.

Los resultados del estudio, estarán disponibles para la población en general al término del estudio en la biblioteca del Hospital General del CMN La Raza y en foros y revistas de divulgación científica por determinar. Al difundir los resultados de ninguna manera se expondrá información que pudiera ayudar a identificar a las participantes.

Dado que se trata de un estudio retrospectivo con revisión de registros clínicos en el cual la confidencialidad de las participantes se resguardará de manera estricta se propondrá a los Comités de Ética en Investigación y de Investigación en Salud que nos permitan llevar a cabo el estudio sin consentimiento informado. Los participantes fueron seleccionados por haber sido referidos al Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza con diagnóstico de cardiopatía congénita la cual fue corroborada con el apoyo de los especialistas en cardiología pediátrica y estudios de gabinete.

Forma de otorgar a los participantes los beneficios: no aplica, sin embargo, el estudio se considera dentro de las acciones realizadas en beneficio futuro de los recién nacidos, dirigidas a proteger, promover y restaurar su salud.

## 9. RESULTADOS

En el estudio se incluyó un total de 20 expedientes de pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en el periodo comprendido de Enero de 2014 a Junio de 2019 que cumplieron criterios de inclusión obteniendo los siguientes resultados.

Del total de expedientes analizados (20), 13 corresponde al género masculino y 7 al género femenino con una relación M:F 1.8 a 1. (Tabla 1, grafica 1.). A ningún paciente se le realizó procedimiento quirúrgico previo al ingreso hospitalario. 7 pacientes presentaron diagnóstico prenatal, mientras que 13 no contaron con diagnóstico antenatal

**Tabla 1. SEXO**

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	MASCULINO	13	65.0	65.0	65.0
	FEMENINO	7	35.0	35.0	100.0
	Total	20	100.0	100.0	



En cuanto a la edad de los pacientes al momento del procedimiento quirúrgico 10 pacientes se operaron dentro de los primeros 7 días de vida, 6 de los 8 a 14 días y 4 posterior a los 14 días de vida. Con una media de edad de 9.9 días de vida. La edad máxima al momento del procedimiento quirúrgico fue de 35 días, mínima de 5 días, con una media de edad al momento del procedimiento de 9.9 días. (tabla 2). La edad al momento del procedimiento quirúrgico no se relacionó con una mayor probabilidad de sobrevivir. (tabla 3) (Grafica 2).

Grafica 2. Edad en días al momento del procedimiento quirúrgico

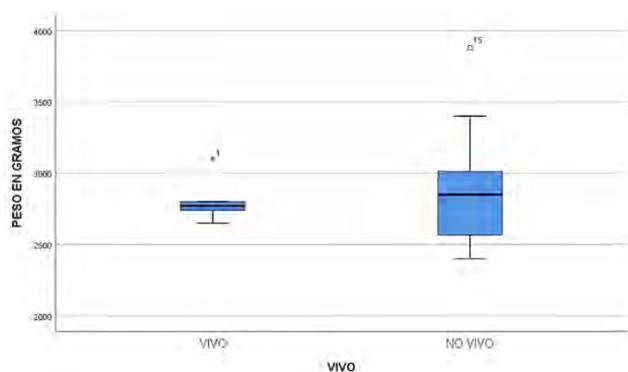


Tabla 2. EDAD EN DIAS

N	Válido	20
	Perdidos	0
Media		9.90
Mínimo		2
Máximo		35

Tabla 3. EDAD EN DIAS

U de Mann-Whitney	21.500
W de Wilcoxon	36.500
Z	-1.417
Sig. asintótica(bilateral)	.156
Significación exacta [2*(sig. unilateral)]	.168 <sup>b</sup>

a. Variable de agrupación: VIVO

b. No corregido para empates.

Para lo referente al peso al momento del procedimiento quirúrgico, el mínimo correspondió a 2400g y máximo de 3878g con una media de peso de 2860g. (tabla 4). Mediante la prueba de  $\chi^2$  se determinó que el peso al momento de la cirugía no represento un incremento significativo en el riesgo de mortalidad. Con significancia estadística de 0.178. y t de  $-0.154$  (tabla 4, Tabla 5)

**Tabla 4. PESO EN GRAMOS**

<b>N</b>	Válido	20
	Perdidos	0
<b>Media</b>		2860.65
<b>Mínimo</b>		2400
<b>Máximo</b>		3878

Tabla 5. Peso al momento del procedimiento quirúrgico

	EDAD EN DIAS	PESO EN GRAMOS
U de Mann-Whitney	39.500	36.500
W de Wilcoxon	67.500	64.500
Z	-.482	-.714
Sig. asintótica(bilateral)	.630	.475
Significación exacta [2*(sig. unilateral)]	.643 <sup>b</sup>	.485 <sup>b</sup>

a. Variable de agrupación: SEXO

b. No corregido para empates.

En cuanto a los antecedentes perinatales. La edad gestacional mínima fue de 37 semanas y máxima de 42 semanas con una media de edad de 38.6 y moda de 38.5 semanas de gestacional.

La edad máxima al momento del procedimiento quirúrgico fue de 35 días, mínima de 5 días, con una media de edad al momento del procedimiento de 9.9 días. La edad al momento del procedimiento quirúrgico no se relaciono con riesgo incrementado de mortalidad. (tabla 6)

	EDAD EN DIAS	PESO EN GRAMOS
<b>U de Mann-Whitney</b>	39.500	36.500
<b>W de Wilcoxon</b>	67.500	64.500
<b>Z</b>	-.482	-.714
<b>Sig. asintótica(bilateral)</b>	.630	.475
<b>Significación exacta [2*(sig. unilateral)]</b>	.643 <sup>b</sup>	.485 <sup>b</sup>

a. Variable de agrupación: SEXO

b. No corregido para empates.

La severidad de insuficiencia tricúspidea: el grado no se relaciono con mayor mortalidad, sin embargo es importante destacar que aquellos pacientes que tienen insuficiencia tricúspidea leve, tienen mayor probabilidad de sobrevivir con valor de p de 0,36. ( tabla 7, grafica 3)

Tabla 7. Grado de insuficiencia tricúspidea.

	Valor	df	Significación asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	6.667 <sup>a</sup>	2	.036
Razón de verosimilitud	8.630	2	.013
Asociación lineal por lineal	5.182	1	.023
N de casos válidos	20		

a. 5 casillas (83.3%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 1.25.

Grafica 3. Grado de insuficiencia tricúspidea.



El empleo de fármacos vasoactivos previos al procedimiento quirúrgico en nuestro grupo se relacionó con riesgo mayor de mortalidad aquellos pacientes que utilizaron milrinona, dopamina y dobutamina, (tablas 8,8.1, 8.2 9, 9.1, 9.2,) con una significancia estadística de 0.278 para la dopamina, 0.554 para la milrinona mediante la prueba de chi cuadrada. Con intervalo de confianza el 95%.

Tabla 8. Empleo prequirúrgico de dopamina		VIVO		Total
		VIVO	NO VIVO	
USO DE DOPAMINA	SI	0	3	3
	NO	5	12	17
Total		5	15	20

### Pruebas de chi-cuadrado

Tabla 8.1.	Valor	df	Significación asintótica (bilateral)	Significación exacta (bilateral)	Significación exacta (unilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	1.176 <sup>a</sup>	1	.278		
Corrección de continuidad <sup>b</sup>	.131	1	.718		
Razón de verosimilitud	1.896	1	.168		
Prueba exacta de Fisher				.539	.399
Asociación lineal por lineal	1.118	1	.290		
N de casos válidos	20				

a. 3 casillas (75.0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es .75.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 8.2, Estimación de riesgo para empleo de dobutamina previo al procedimiento quirúrgico

	Valor	Intervalo de confianza de 95 %	
		Inferior	Superior
Para cohorte VIVO = NO VIVO	1.417	1.042	1.925
N de casos válidos	20		

Tabla 9. Empleo de Milrinona previo al procedimiento quirúrgico

USO DE MILRINONA		VIVO		Total
		VIVO	NO VIVO	
SI		0	1	1
NO		5	14	19
Total		5	15	20

### Tabla 9.1 Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	df	Significación asintótica (bilateral)	Significación exacta (bilateral)	Significación exacta (unilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	.351 <sup>a</sup>	1	.554		
Corrección de continuidad <sup>b</sup>	.000	1	1.000		
Razón de verosimilitud	.593	1	.441		
Prueba exacta de Fisher				1.000	.750

Asociación lineal por lineal	.333	1	.564	
N de casos válidos	20			

a. 3 casillas (75.0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es .25.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

**Tabla 9.2 Estimación de riesgo**

	Valor	Intervalo de confianza de 95 %	
		Inferior	Superior
Para cohorte VIVO = NO VIVO	1.357	1.037	1.776
N de casos válidos	20		

En cuanto a las características anatómicas de los pacientes, la atresia aortica, atresia mitral, no se relacionaron con un incremento en la mortalidad, mientras que la estenosis mitral representa un factor de buen pronostico para los pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Con significancia estadística de 0.58%,(Tabla 10, 10.1, 10.2, 10.3) grafica 4.

		Tabla 10.		
		VIVO	NO VIVO	
ESTENOSIS MITRAL	SI	5	8	13
	NO	0	7	7
Total		5	15	20

**Tabla 10.1 Pruebas de chi-cuadrado**

	Valor	df	Significación asintótica (bilateral)	Significación exacta (bilateral)	Significación exacta (unilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	3.590 <sup>a</sup>	1	.058		
Corrección de continuidad <sup>b</sup>	1.832	1	.176		
Razón de verosimilitud	5.170	1	.023		
Prueba exacta de Fisher				.114	.083
Asociación lineal por lineal	3.410	1	.065		
N de casos válidos	20				

a. 2 casillas (50.0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 1.75.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

**Tabla 10.2 Medidas simétricas**

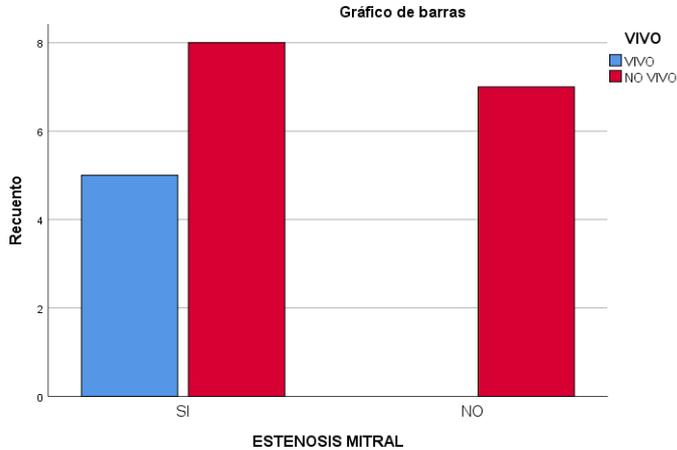
		Valor	Error estándar asintótico <sup>a</sup>	T aproximada <sup>b</sup>	Significación aproximada
Intervalo por intervalo	R de Pearson	.424	.112	1.984	.063 <sup>c</sup>
Ordinal por ordinal	Correlación de Spearman	.424	.112	1.984	.063 <sup>c</sup>
N de casos válidos		20			

- a. No se presupone la hipótesis nula.
- b. Utilización del error estándar asintótico que presupone la hipótesis nula.
- c. Se basa en aproximación normal.

**Tabla 10.3 Estimación de riesgo**

	Valor	Intervalo de confianza de 95 %	
		Inferior	Superior
Para cohorte VIVO = NO VIVO	.615	.400	.946
N de casos válidos	20		

Grafica 4.



De acuerdo con las prueba de Chi cuadrada la saturación de oxígeno, valor de lactato y el pH no resultaron ser factores de riesgo de mortalidad en nuestro grupo de estudio con un valor estadístico de 0.35 y un intervalo de confianza del 95%.

El tiempo de hipotermia no se correlaciono con un incremento en la mortalidad. Determinando mediante la prueba de Chi cuadrada con significancia estadística de 0.795 ( Tablas 11, 11.1.11.2) Grafica 5.

**Tabla cruzada 11. TIEMPO DE HIPOTERMIA**

		VIVO		Total
		VIVO	NO VIVO	
TIEMPO DE HIPOTERMIA	MAYOR A 40 MIN	3	8	11
	MENOR DE 40 MIN	2	7	9
Total		5	15	20

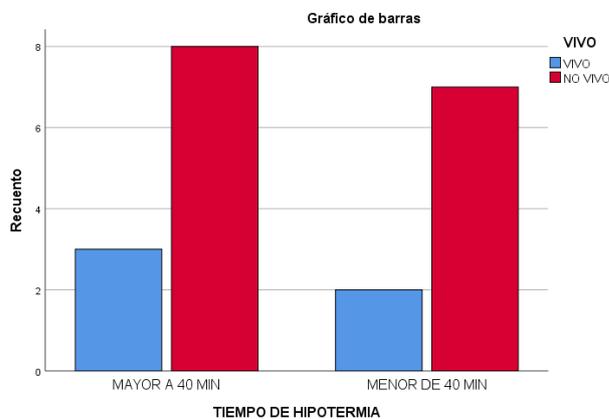
**Tabla 11.1 Pruebas de chi-cuadrado**

	Valor	df	Significación asintótica (bilateral)	Significación exacta (bilateral)	Significación exacta (unilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	.067 <sup>a</sup>	1	.795		
Corrección de continuidad <sup>b</sup>	.000	1	1.000		
Razón de verosimilitud	.068	1	.795		
Prueba exacta de Fisher				1.000	.604
Asociación lineal por lineal	.064	1	.800		
N de casos válidos	20				

a. 2 casillas (50.0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 2.25.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Gráfica 5.



De los 20 pacientes 9 se operaron con la técnica de Norwood Clásico, 8 con la variedad de Norwood mas fistula de Sano, 1 procedimiento Hibrido, 1 con otro procedimiento, mientras que 2 no se operaron, se encontró menor riesgo de mortalidad en pacientes sometidos a la variedad de Norwood con fistula de Sano con significancia estadística de 0.040 e intervalo de confianza del 95%( tablas 11, 11.1) Grafica 6

**Tabla cruzada 11, TIPO DE CIRUGIA**

Recuento

TIPO DE CIRUGIA		VIVO		Total
		VIVO	NO VIVO	
NORWOOD CLASICO		0	8	8
NORWOOD FISTULA DE SANO		5	3	8
HIBRIDO		0	1	1
OTRO		0	1	1
NO SE OPERO		0	2	2
Total		5	15	20

**Tabla 11.1 Pruebas de chi-cuadrada**

	Valor	df	Significación asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	10.000 <sup>a</sup>	4	.040
Razón de verosimilitud	11.908	4	.018
Asociación lineal por lineal	.010	1	.919
N de casos válidos	20		

a. 8 casillas (80.0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es .25.

Grafica 6. Variedad de técnica quirúrgica



La comunicación interatrial menor de 3 milímetros se relacionó con un incremento en el riesgo de mortalidad con significancia estadística de 0.020 mediante la prueba de chi cuadrada. Con intervalo de confianza de 95% (Tablas 12, 12.1, 12.2, 12.3) Grafica 7

**Tabla cruzada 12. TAMAÑO DE LA CIA**

Recuento

		VIVO		Total
		VIVO	NO VIVO	
TAMAÑO DE LA CIA	MAYOR DE 3mm	5	6	11
	MENOR DE 3 mm	0	9	9
Total		5	15	20

**Tabla 12.1 Pruebas de chi-cuadrado**

	Valor	df	Significación asintótica (bilateral)	Significación exacta (bilateral)	Significación exacta (unilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	5.455 <sup>a</sup>	1	.020		
Corrección de continuidad <sup>b</sup>	3.300	1	.069		
Razón de verosimilitud	7.335	1	.007		
Prueba exacta de Fisher				.038	.030
Asociación lineal por lineal	5.182	1	.023		
N de casos válidos	20				

a. 2 casillas (50.0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 2.25.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

**Tabla 12.2 Medidas simétricas**

		Valor	Error estándar asintótico <sup>a</sup>	T aproximada <sup>b</sup>	Significación aproximada
Intervalo por intervalo	R de Pearson	.522	.124	2.598	.018 <sup>c</sup>
Ordinal por ordinal	Correlación de Spearman	.522	.124	2.598	.018 <sup>c</sup>
N de casos válidos		20			

a. No se presupone la hipótesis nula.

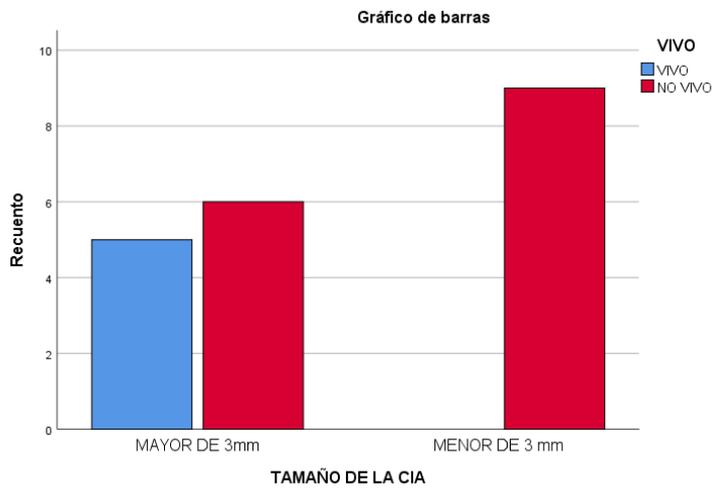
b. Utilización del error estándar asintótico que presupone la hipótesis nula.

c. Se basa en aproximación normal.

**Tabla 12. 3Estimación de riesgo**

	Valor	Intervalo de confianza de 95 %	
		Inferior	Superior
Para cohorte VIVO = NO VIVO	.545	.318	.936
N de casos válidos	20		

Grafica 7. Estimación del riesgo de mortalidad por tamaño de CIA



## 10. DISCUSION.

La finalidad de este estudio fue determinar factores de riesgo para mortalidad en pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico ya que es la mayor causa de muerte en los recién nacidos durante la primera semana de vida (constituye el 25% de todas las muertes de origen cardiaco en los lactantes).<sup>1</sup>

Se presento una relación de género masculino: femenino de 1.8: 1 , sin embargo, en la bibliografía mundial, no existe una clara predisposición por el género.

No se demostró disminución en el riesgo de mortalidad en pacientes que contaron con diagnóstico prenatal de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, sin embargo, se recomienda incrementar esfuerzos en la detección oportuna de este tipo de cardiopatías, para tratar de modificar la historia natural de la enfermedad.

Es importante mencionar que el peso en nuestro estudio, no represento incremento en el riesgo de mortalidad.

La edad al momento del procedimiento quirúrgico no se relacionó con incremento en el riesgo de mortalidad en comparación con la bibliografía internacional, en la que se menciona que a mayor edad de intervención quirúrgica mayor riesgo de mortalidad.

Se determinó que el grado de insuficiencia tricúspide influye directamente en la mortalidad de los pacientes, presentando menor riesgo de mortalidad con válvula tricúspide más competente.

El tratamiento preoperatorio de soporte dirigido a la insuficiencia cardiaca congestiva, la hipoxia y la acidosis metabólica, únicamente tiene un efecto beneficioso limitado y la supervivencia más allá de la primera semana o de los primeros 10 días de vida es poco frecuente si no se mantiene la permeabilidad del conducto arterioso mediante la administración de prostaglandina E1 (PGE1).<sup>10</sup> Es fundamental mantener un equilibrio entre el Qp/Qs , por lo cual el empleo de fármacos vasoactivos debe ser utilizado de manera minuciosa y en pacientes muy bien seleccionados ya que se encontró incremento en el riesgo de mortalidad en pacientes que recibieron vasodilatadores previo al procedimiento quirúrgico, lo cual probablemente condicionan un desequilibrio entre el gasto pulmonar y sistémico, por tanto no se recomienda su empleo de manera rutinaria en pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico

Anteriormente la mortalidad en este grupo de pacientes era prácticamente del 100% sin embargo, con la introducción de la técnica de Norwood y del trasplante cardiaco neonatal, la expectativa de vida de estos pacientes ha ido mejorando en los últimos años (70% de supervivencia a 5 años)<sup>2</sup>. En la actualidad la técnica de elección preferida por muchos centros hospitalarios es la cirugía de Norwood con fistula de sano, ya que se relaciona con un menor Riesgo de mortalidad, los niños operados mediante esta técnica presentaron mayor probabilidad de sobrevivir, independientemente del espectro anatómico del paciente. Contrario a lo que se menciona en la literatura no se encuentra incremento en el riesgo de mortalidad en los pacientes en base al tipo de lesión cardiaca, En cuanto a las características anatómicas de los pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico se consideró un factor de buen pronóstico la presencia estenosis de la válvula mitral como un factor de buen pronóstico posterior la cirugía, con una significancia de 0.63 e intervalo de confianza de 95%; siendo esta lesión la más frecuente reportada en la literatura hasta en el 60% de los pacientes, debido a que permite un mayor desarrollo ventricular y de la válvula aórtica, no así para el caso de la atresia mitral. <sup>2</sup>

. El tiempo de hipotermia mayor a 40 minutos no se relacionó con incremento en la mortalidad en nuestro grupo de estudio., contrario a lo que reporta la literatura mundial, en la cual se presenta incremento del riesgo directamente proporcional al tiempo de hipotermia.

El manejo medico prequirúrgico es fundamental, para logara la estabilización del paciente y lograra mantener un equilibrio acido base, así como las mejores condiciones prequirúrgicas para disminuir el riesgo de mortalidad, sin embargo, en nuestro estudio no se encontró correlación directa entre los desequilibrios de pH, no niveles de lactato para considerarlos como factores que incrementen la mortalidad. De las variables de estudio la saturación de oxígeno, el lactato sérico, el estado ácido base no tuvieron significancia estadística para el incremento en la mortalidad de los pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, en el estudio realizado por Shunt y colaboradores se encontró que a menor pH preoperatorio aumentaba la tasa de mortalidad en pacientes sometidos a cirugía de Norwood, así mismo aumentaba con el tiempo de Bypass cardiopulmonar prolongado. <sup>5</sup>

La comunicación interauricular mayor de 3 milímetros se relacionó con una menor probabilidad de morir, por lo tanto, es importante considerar previo al procedimiento quirúrgico, la realización de atrioseptostomia en pacientes con CIA menor a 3mm, para mejorar las condiciones hemodinámicas, ya que este se considera un factor limitante importante del flujo sanguíneo pulmonar es la presión auricular izquierda, que es en su mayor parte determinado por el tamaño del defecto septal.

De los 20 pacientes estudiados, el 25% (n. 5) se egresaron vivos del hospital, mientras que el 75% (n. 15) de los pacientes fueron egresos por defunción. El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, representa un espectro amplio de anomalías anatómicas cardíacas que confiere al paciente un riesgo elevado de mortalidad con y sin intervención quirúrgica y/o medicamentosa, por lo tanto sigue representando un reto terapéutico para los centros médicos de nivel mundial.

## 11. CONCLUSIONES

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico representa un reto terapéutico dado el riesgo de mortalidad elevado que la cardiopatía tiene en nuestro centro hospitalario, al igual que en cualquier otro a nivel mundial, por lo que es importante conocer los factores pronósticos en esta cardiopatía.

Aunque se encontró que la técnica quirúrgica con mejor pronóstico, corresponde a la cirugía de Norwood con fistula de Sano, el manejo de los pacientes con esta cardiopatía continúa siendo un reto terapéutico. Desde el manejo perioperatorio de estos pacientes y condiciones agravantes, como una comunicación interatrial restrictiva pueden ser determinantes en el pronóstico, por lo que vale la pena considerar la realización de procedimientos intervencionistas como la atrioseptostomía, previo al procedimiento quirúrgico, para mejorar la sobrevida de los pacientes. Se considera primordial unificar los criterios para elegir el procedimiento quirúrgico más adecuado y obtener mejores resultados.

## 12. BIBLIOGRAFIA

1. Luis, J., Martínez, Z., Casero, C. B., Pediatría, S. D. C., General, H., Gregorio, U., & Madrid, M. (n.d.). Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, 443–452.
2. Feinstein, J. A., Benson, D. W., Dubin, A. M., Cohen, M. S., Maxey, D. M., Mahle, W. T., Martin, G. R. (2012). Hypoplastic left heart syndrome: Current considerations and expectations. *Journal of the American College of Cardiology*, 59(1 SUPPL.), S1–S42. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.09.022>
3. Benson, D. W., Martin, L. J., & Lo, C. W. (2016). Genetics of Hypoplastic Left Heart Syndrome. *The Journal of Pediatrics*. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.02.052>.
4. Rychik, J. (n.d.). Hypoplastic Left Heart Syndrome, 629–631. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011728>.
5. Shunt, B., Beke, D. M., & Ac, C. (2019). Norwood Procedure for Palliation of Hypoplastic Left Heart Syndrome : Right Ventricle to Pulmonary Artery Conduit vs Modified, 36(6), 42–51.
6. **Gładki, M., Czerżyńska, M., Morka, A., Sacharczuk, J., & Skalski, J. H. (2018).** Hypoplastic left heart syndrome with anomalous circumflex artery arising from left pulmonary artery . A description of combined surgical and interventional cardiac treatment, 3(53), 314–315.
7. **Cohen, M. S., Maxey, D. M., Mahle, W. T., Pahl, E., Villafañe, J., Bhatt, A. B., ... Martin, G. R. (2012).** Hypoplastic Left Heart Syndrome Current Considerations and Expectations, 59(1). <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.09.022>
8. Heart, C. (2006). Current outcomes and risk factors for the Norwood procedure, (February). <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.09.030>.
9. Kern, J. H., Hayes, C. J., Michler, R. E., Gersony, W. M., & Quaegebeur, J. M. (1997). Survival and Risk Factor Analysis for the Norwood Procedure for Hypoplastic Left Heart
10. Gaynor, J. W., Mahle, W. T., Cohen, M. I., Ittenbach, R. F., Decamp, W. M., Steven, J. M., ... Spray, T. L. (2002). Risk factors for mortality after the Norwood procedure q, 22, 82– 89. Syndrome, (2), 170–174

11. R, Pedro Becker, S, Patricia Frangini, M, Gonzalo Urcelay, V, Claudio Arretz, R, Felipe Heusser, G, Pilar Arnaiz, G, Francisco Garay, L, Manuel J Irrázaval, V, Sergio Morán, S, Ricardo Zalaquett. B, Gustavo Maturana, N, Elisa Castillo E. C. (2004). formas de corazón univentricular : resultados quirúrgicos inmediatos, 556–563
12. Stasik, C. N., Goldberg, C. S., Bove, E. L., Devaney, E. J., & Ohye, R. G. (2006). Current outcomes and risk factors for the Norwood procedure. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 131(2), 412–417. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.09.030>
13. Satomi, G., Yasukochi, S., Shimizu, T., Takigiku, K., & Ishii, T. (1999). Has fetal echocardiography improved the prognosis of congenital heart disease? Comparison of patients with hypoplastic left heart.
14. Newburger, J. W. (2002). Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease, (January), 110–118. <https://doi.org/10.1067/mtc.2002.119064>
15. Ohman, A., El-segaier, M., Bergman, G., Hans, K., Malm, T., Nilsson, B., ... Mellander, M. (2019). Changing Epidemiology of Hypoplastic Left Heart Syndrome : Results, 1–9. <https://doi.org/10.1161/JAHA.118.010893>.
16. Flórez, C., A, F. Y., & Deb, J. A. M. (2003). Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Descripción de un caso clínico con supervivencia luego de realizar la técnica de Norwood, 10(4), 214–218.
17. Edwards, L., Morris, K. P., Siddiqui, A., Harrington, D., Barron, D., Brawn, W., Lane, S. (2007). shunt or RV-PA conduit ?, C, 210–215. <https://doi.org/10.1136/adc.2006.094664>
18. Chávez, I. M., Zavaleta, N. E., Castellanos, L. M., De, A., Hernández, A. B., & González, C. Z. (2007). *Artemisa*, 77, 349–353.
19. Jenkins, K. J. (2004). Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery: The RACHS-1 Method, 7, 180–184. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2004.02.009>
20. Gobergs, R. (2016). Hypoplastic left heart syndrome: a review, 23(2), 86–98.
21. heart syndrome with and without prenatal diagnosis. *Pediatrics International*, 41(6), 728–732. <https://doi.org/10.1046/j.1442-200X.1999.01154.x>

## Anexos.

### Anexo 1. Cronograma de actividades.

Factores pronósticos de mortalidad en pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en un hospital de tercer nivel

ACTIVIDAD	ACTIVIDADES PLANEADA										
	M A R Z O 2 0 1 9	A B R I L 2 0 1 9	M A Y O 2 0 1 9	J U N I O 2 0 1 9	J U L I O 2 0 1 9	A G O S T O 2 0 1 9	S E P T I E M B R E 2 0 1 9	O C T U B R E 2 0 1 9	N O V I E M B R E 2 0 1 9	D I C I E M B R E 2 0 1 9	E N E R O 2 0 2 0
ELECCIÓN DEL TEMA											
CONSULTA BIBLIOGRAFICA											
ELABORACIÓN DEL PROYECTO											
ANTECEDENTES											
ENVÍO A COMITÉ REVISOR											
RECOLECCIÓN Y ANÁLISIS DE DATOS											
PRESENTACIÓN DEL PROYECTO											

**Anexo 2. Instrumento de recolección de datos.**

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONALEZ GARZA CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA	
FACTORES PRONÓSTICOS DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL	
DATOS DEL RECIÉN NACIDO	
Edad gestacional: ____ semanas	
Edad cronológica: _____	
Sexo: Masculino ____, Femenino ____	
Peso del neonato previo al procedimiento quirúrgico: ____ g	
REPORTE ECOCARDIOGRAFICO:	
Atresia Aórtica: (si) (no)	
Atresia mitral: (si) (no)	
Estenosis valvular aortica: (si) (no)	
Estenosis valvular mitral: (si) (no)	
Comunicación interatrial: menor de 3 mm ( ) y mayor de 3 mm ( )	
Insuficiencia tricúspidea: leve ( ) modera ( ) severa ( )	
GASOMETRIA	
PH: 7.35-7.45 ( )	
Mayor de 7.45 ( )	
Menor de 7.35 ( )	
PCo2: ,menor de 35 ( ) mayor de 45 ( )	
saturación: menor de 75 ( ) mayor de 75 ( )	
Lactato: menor de 2 ( ) Mayor de 2 ( )	
FARMACOS VASOACTIVOS:	
Dopamina ( si ) ( no)	Dobutamina ( si ) ( no)
Milrinona ( si ) ( no)	Levosimendán ( si ) ( no)
Adrenalina ( si ) ( no)	Norepinefrina ( si ) ( no)
Procedimiento quirúrgico:	
Tiempo de hipotermia: mayor a 40 minutos ( si ) (no) menor a 40 minutos (si) (no)	
Cirugía de Norwood clásico ( )	
Cirugía de Norwood+ Fístula de Sano: ( )	
Procedimiento Híbrido: ( )	

### Anexo 3. Consentimiento Informado.

Factores pronósticos de mortalidad en pacientes con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en un hospital de tercer nivel.

El presente trabajo corresponde a una investigación de tipo retrospectivo, descriptivo, sin riesgo para el paciente, con base en el Artículo 17 de la Ley Federal de Salud en materia de investigación para la salud en nuestro país, de los aspectos éticos de la investigación en seres humanos, las investigaciones se clasifican en las siguientes categorías: I.- Investigación sin riesgo: Son estudios que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquéllos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros. II.- Investigación con riesgo mínimo: Estudios prospectivos que emplean el riesgo de datos a través de procedimientos comunes en exámenes físicos o psicológicos de diagnósticos o tratamiento rutinarios. III.- Investigación con riesgo mayor que el mínimo: Son aquéllas en que las probabilidades de afectar al sujeto son significativas, entre las que se consideran: estudios radiológicos y con microondas, ensayos con los medicamentos y modalidades que se definen en el artículo 65 de este Reglamento, ensayos con nuevos dispositivos, estudios que incluyan procedimientos quirúrgicos, extracción de sangre 2% del volumen circulante en neonatos, amniocentesis y otras técnicas invasoras o procedimientos mayores, los que empleen métodos aleatorios de asignación a esquemas terapéuticos y los que tengan control con placebos, entre otros.

Debido a que se trata de un estudio retrospectivo con análisis de expedientes clínicos, se considera categoría I: Investigación sin riesgo. Se mantendrá la confidencialidad de los pacientes.