



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ

TESIS

**“Tratamiento de pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro.
Experiencia del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez”**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:
CARDIOLOGIA PEDIATRÍA

PRESENTA

Dr. Abraham de Jesús Gonzalez Martínez

TUTOR DE TESIS:

Dra. Gabriela Isabel Pereira López



Ciudad de México septiembre 2021



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

Contenido	
DEDICATORIAS.....	3
INTRODUCCIÓN.....	4
MARCO TEÓRICO.....	5
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	19
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	20
JUSTIFICACIÓN	21
OBJETIVOS	22
General:.....	22
Específicos:.....	22
MÉTODOS Y PROCEDIMIENTOS	23
DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	24
Variables Descriptivas	24
Variables Independientes.....	25
Variables Dependientes	25
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	27
CONSIDERACIONES ÉTICAS	28
LIMITACIONES DEL ESTUDIO	29
RESULTADOS.	30
DISCUSIÓN.....	43
CONCLUSIONES	46
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	47

DEDICATORIAS

A **Dios** por bendecirme con salud y una familia, y por la oportunidad de vivir esta vida maravillosa.

A **mis Padres y a mi hermana** por siempre estar ahí, por acompañarme en mi preparación y enseñarme el valor del esfuerzo, las ganas de aprender y a no darme por vencido.

A **Nitzia** el amor de mi vida, la mujer que siempre me ha apoyado de forma incondicional.

A **Santiago** mi hijo amado, mi mayor motivación y mi mayor felicidad en esta vida.

A mis **amigos y hermanos** de la residencia porque gracias a ellos los malos ratos se hicieron buenos y el trabajo se convirtió en convivencia y aprendizaje.

A mi asesora de Tesis **Dra. Gaby** por brindarme su confianza y su valioso tiempo, ser además de una guía en este hermoso sendero llamado Cardiología Pediátrica y una persona admirable.

A **mis maestros** por el noble acto de enseñar y transmitir su conocimiento al que desea aprender, por tomarse el detalle de explicar tan bello y complejo arte que es la Cardiología Pediátrica.

A **los niños del 6to piso** eternamente muchas gracias.

INTRODUCCIÓN

A atresia pulmonar con septum interventricular integro es una cardiopatía congénita rara, en el que la vida del recién nacido con esta condición corre mucho riesgo, por lo que se necesita un diagnóstico oportuno para poder ofrecer un tratamiento y cambiar el pronóstico que de otra forma es fatal. Es en este tipo de patologías donde el diagnóstico perinatal cobra mayor relevancia, y desgraciadamente en nuestro país aún no contamos con un programa sólido de diagnóstico perinatal. Sin embargo, aun con el diagnóstico, la toma de decisiones para su manejo es complejo, ya que este requiere de un centro especializado para llevarse a cabo por personal capacitado.

Esta cardiopatía congénita comprende un espectro amplio de presentaciones clínicas dependiendo de la anatomía de la válvula tricúspide, el ventrículo derecho y de la válvula pulmonar la cual es la lesión principal, no obstante, tiene muchos factores pronósticos entre los cuales se pueden mencionar la circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho, las condiciones clínicas del paciente previo a la realización de algún procedimiento por mencionar algunos.

Con todo lo anterior existen varias alternativas de tratamiento, en las que el objetivo es llevar al paciente hacia una fisiología biventricular, cuando esto no es posible por diversas razones se orienta hacia la fisiología univentricular, en el camino hacia estas pueden ocurrir muchas complicaciones las cuales ameritan reintervenciones oportunas.

Nuestro instituto es un centro de tercer nivel de atención donde se da tratamiento a este tipo de enfermedades, en este trabajo de investigación se expone de manera clara nuestra epidemiología, las alternativas de tratamiento que se puede ofrecer y sus complicaciones y por último el pronóstico de nuestros pacientes.

MARCO TEÓRICO

La atresia pulmonar con septum interventricular intacto (APSI) es una condición rara dentro de las malformaciones congénitas del corazón, comprende poco más del 1% de todas las cardiopatías congénitas, reportándose 4 a 5 casos por cada 100 000 nacidos vivos. Esta cardiopatía es de importancia en el recién nacido ya que el flujo pulmonar depende de la permeabilidad del conducto arterioso y la muerte ocurre en los primeros días o semanas de vida a consecuencia del cierre de este, por lo tanto, se considera una cardiopatía congénita cianógena conducto dependiente¹.

En la atresia pulmonar con septum interventricular intacto existe una conexión ventriculoarterial concordante, es decir, la arteria pulmonar se conecta al ventrículo derecho y la aorta al ventrículo izquierdo, sin embargo en estos pacientes el tracto de salida del ventrículo derecho (VD) es de tipo imperforado, pero el sitio de obstrucción puede estar condicionado por una membrana o un segmento muscular atrésico entre las sigmoideas pulmonares lo que impide una comunicación directa entre la cámara ventricular derecha y la arteria pulmonar; en 90% de los casos la obstrucción es exclusivamente valvular con valvas engrosadas y comisuras fusionadas, por lo tanto es el conducto arterioso es el que permite el flujo pulmonar. Muy raramente el flujo pulmonar se ve provisto por múltiples colaterales aortopulmonares que emergen de la aorta descendente². En cuanto a su morfogénesis la APSI representa una lesión tardía, es decir ocurre después en la formación del septo y es la anomalía del flujo sanguíneo intracardiaco lo que podría resultar en una atresia valvular y consecuentemente alterar el crecimiento y desarrollo del ventrículo derecho, embriológicamente este defecto ocurre después de que la septación ventricular se ha completado, lo que condiciona que por definición el septum es intacto a diferencia de la atresia pulmonar con comunicación interventricular.²

En esta patología el ventrículo derecho tiene tamaño variable, la mayoría tiene la cavidad ventricular de un tamaño cercano a lo normal o con grados variables de hipoplasia, pero con hipertrofia parietal.

Existe una relación directa entre el tamaño de la cavidad ventricular y el grado de hipertrofia, es así es que podemos clasificar a la APSI en tres tipos: el primero tiene las tres porciones que definen al ventrículo derecho, la porción de entrada, la porción trabeculada y la porción de salida; el segundo muestra ausencia de la porción trabeculada y el tercero solo tiene porción de entrada, la menos grave es el que tiene las tres porciones. Cualquiera que sea el tamaño del ventrículo derecho es habitual que la válvula tricúspide sea anormal y que muestre algún grado de displasia, acortamiento y engrosamiento de sus cuerdas tendinosas y algún grado de estenosis o insuficiencia. Existe una estrecha relación entre el diámetro del anillo tricuspídeo y la cavidad ventricular derecha.

Dentro de la patología coronaria que se puede encontrar asociada a esta cardiopatía, existen también los denominados sinusoides intramiocárdicos, los cuales serán más numerosos en aquellos casos con válvula tricúspide competente y cavidad ventricular reducida ya que sirven de desahogo al ventrículo derecho que no tiene otra vía de salida. Existen también otro tipo de lesiones como las interrupciones y oclusiones del trayecto coronario. En la mayoría de los pacientes, las arterias pulmonares son confluentes, de buen calibre y exclusivamente alimentadas por un conducto arterioso.

Se describen anatómicamente dos entidades: el tipo uno, en la cual hay un ventrículo derecho pequeño, válvula tricúspide hipoplásica, hipertrofia de la pared del VD, y el tipo dos donde el VD se encuentra dilatado con regurgitación tricuspídea importante la cual funciona como una válvula de escape².

Morfogénesis y etiología

Como en muchas de las cardiopatías congénitas, la morfogénesis de esta lesión no es clara. La presencia de un septum ventricular íntegro implica que el desarrollo normal ha alcanzado más allá de la semana 8 de gestación, siendo este el tiempo en el cual tiene lugar el cierre normal de la comunicación interventricular. La válvula pulmonar habrá quedado permeable para este momento, de esto se puede deducir que el insulto en el desarrollo se produce después del cierre de la comunicación interventricular. El paradigma principal sostiene que el insulto primario inicialmente produce una estenosis valvar, la cual progresa hasta una atresia, lo anterior se documenta por ecocardiografía fetal donde se observa dicha progresión.

Existe otra teoría, la cual propone que, en aquellos casos con conexiones fistulosas, la enfermedad principal sea la persistencia de ellas lo que implica secundariamente un hipodesarrollo del ventrículo derecho y por consiguiente un aumento en la poscarga del ventrículo derecho, lo que favorecería el paso de sangre del ventrículo hacia dichas comunicaciones fistulosas en vez de pasar por la válvula pulmonar lo que la llevaría a una estenosis y luego a una atresia³.

Fisiopatología

Aspecto externo. El corazón puede estar ligeramente aumentado de tamaño o en extremo aumentado con un amplio y dilatado atrio derecho que ocupa la mayor proporción del hemitórax derecho, ante estos cambios los pulmones pueden presentar datos de hipoplasia. Desde la visión externa la circulación coronaria puede presentar alteraciones, como que se conecten con el tronco de la pulmonar, severas anomalías como dilataciones aneurismáticas epicárdicas, los llamados hoyuelos sobre la superficie del corazón pueden ser observados y pueden ser considerados como conexiones ventriculocoronarias.²

Existe una peculiar relación entre la persistencia de válvulas venosas, conexiones ventriculocoronarias y APSI; sería simplista pero incorrecto especular que la persistencia de válvulas venosas es causal a la hipoplasia del lado derecho del corazón. A nivel del tabique interauricular existe un cortocircuito obligado de derecha a izquierda, cuyo cierre prematuro se ha observado en muertes fetales.

La válvula tricúspide raramente es normal en pacientes con APSI, esta válvula auriculo ventricular ha mostrado un amplio rango de anomalías desde una estenosis extrema a una profunda insuficiencia. Una válvula estenótica se caracteriza por un anillo obstructivo, una insuficiencia importante se caracteriza por un anillo dilatado. En esta situación la válvula exhibe ambas alteraciones, similares a una forma más severa de la anomalía de Ebstein. Válvulas con mayor grado de estenosis se observan en pacientes con VD hipoplásicos. Por otro lado, los pacientes con un VD grande usualmente tienen insuficiencia tricuspídea severa con una válvula que exhibe características muy similares al de una anomalía y displasia de Ebstein, esta última malformación representa un mayor reto terapéutico con un pobre pronóstico.²

Habitualmente el atrio izquierdo recibe las venas pulmonares, en algunas ocasiones una o más venas pulmonares podrían conectarse de manera anómala con la circulación sistémica; el ventrículo izquierdo podría exhibir grados variables de hipertrofia en especial a los pacientes que sobreviven la primera infancia.

Hace unos años se fijó la atención a la convexidad que se observaba en la porción de salida del septum interventricular que presentaban aquellos pacientes con VD pequeño y extremadamente hipertenso, en esta situación, una obstrucción severa en el tracto de salida del ventrículo izquierdo resultaba fatal a la hora de realizar una derivación cavopulmonar cuando hay un cambio desfavorable en la relación entre la masa del ventrículo izquierdo y su volumen telediastólico.²

Las arterias pulmonares confluentes usualmente reciben flujo del conducto, las no confluentes pueden ser alimentadas por un ductus bilateral o por colaterales aortopulmonares. A diferencia de la atresia pulmonar con comunicación interventricular, el calibre de las arterias pulmonares raramente es un determinante pronóstico relevante.

Las alteraciones en el miocardio de estos pacientes son muy variadas, desde isquemia hasta ruptura de miocardio, en este contexto, existe una relación inversa entre la fibroelastosis endocárdica y las comunicaciones ventriculocoronarias. El miocardio del VD podría ser particularmente más delgado en pacientes con insuficiencia tricuspídea severa.

Es importante conocer la circulación coronaria en pacientes con APSI, sobre todo antes de algún procedimiento intervencionista, debido a que la isquemia miocárdica podría estar relacionada con la presencia o ausencia de aquellas conexiones ventriculocoronarias. Este proceso no se caracteriza por la inflamación, como alguna vez se pensó, más apropiadamente es debido a una hiperplasia miointima con un abundante número de glucosaminocluanos, las lesiones van desde un espectro leve en donde la luz es respetada hasta el grado en donde hay una arquitectura celular desorganizada, con el resultado de una estenosis u obliteración de la luz del vaso. Dichos cambios se asocian a una hiperplasia miointima. Así las alteraciones en las arterias coronarias ocurren solo en pacientes con hipertensión ventricular derecha y muy seguramente son debidos al daño que sufre la íntima al exponerse a dicha hipertensión, de tal modo que estas lesiones no se presentan en ventrículos derechos sin hipertensión.

La circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho se define por el hecho de tener conexiones ventriculocoronarias y el impacto que pueden tener sobre el miocardio. En la circulación normal, la mayor parte de la presión diastólica aortica es la que conduce la presión del flujo coronario.

Los factores que reducen la presión diastólica coronaria o que acortan la diástole comprometerán el flujo coronario. Es importante recordar que en el manejo inicial de estos pacientes se emplean prostaglandinas, las cuales disminuirán la presión diastólica aortica.

Por lo tanto, el flujo sanguíneo coronario retrogrado del ventrículo derecho hipertenso que ocurre durante la sístole será necesario para la perfusión miocárdica adecuada, de tal modo que cualquier interferencia con el flujo dentro del ventrículo derecho o reducción de la presión sistólica ventricular en las cuales la circulación coronaria sea dependiente del ventrículo derecho resultará en isquemia miocárdica, infarto y muerte.

Al no tener comunicación directa el ventrículo derecho con la arteria pulmonar, la sangre regresa al atrio derecho o bien escapa a través de las sinusoides intramiocárdicos. El incremento de presión en el atrio derecho es la causa de que el cortocircuito sea de derecha a izquierda a través del foramen oval permeable o una comunicación interauricular, defectos que siempre están presentes en esta cardiopatía por lo tanto la gravedad del cuadro clínico dependerá del tamaño del conducto arterioso y luego de la permeabilidad del defecto septal interatrial; esto se traduce en que siempre habrá insaturación sistémica la cual dependerá del flujo de sangre que permita el conducto arterioso llegar a los pulmones; y el único camino por el cual la sangre llega a la circulación sistémica es a través de la comunicación interauricular.

Cuando la válvula tricúspide es competente, la sangre queda atrapada dentro de la cavidad ventricular y alcanza presiones suprasistémicas, lo que a su vez favorece la formación intracavitaria de trombos.

Por un lado, cuanto más importante sea la insuficiencia tricuspídea, menos será la presión sistólica del ventrículo derecho sin embargo es un factor que agrava la insuficiencia cardiaca, la cual es más grave si el defecto septal interatrial es restrictivo por lo que en estos pacientes se sugiere la realización de atrioseptostomía como paso previo al tratamiento quirúrgico.

Presentación clínica

Esta cardiopatía es grave en el periodo neonatal, no hay predilección en cuanto al género y son niños de término; debe ser sospechada en presencia de cianosis grave, la cual es gradual dependiente del cierre del conducto arterioso, insuficiencia cardiaca, cardiomegalia de grado variable con oligohemia pulmonar, soplo continuo y datos electrocardiográficos de sobrecarga ventricular izquierda o biventricular.

La cianosis está presente al nacimiento y a medida que se cierra el conducto arterioso en los primeros días de vida, esta se ve incrementada, se produce hipoxia y por consiguiente acidosis metabólica de tal manera que las manifestaciones clínicas más importantes son la cianosis, la hipoxia progresiva y la insuficiencia cardiaca la cual es más grave en los casos en los que el defecto en el septo interatrial es más restrictivo y a mayor insuficiencia tricuspídea. Se puede auscultar un soplo holosistólico en la parte baja del precordio, en línea paraesternal, producido por la insuficiencia tricuspídea, la presencia de esta última puede sugerir que el tamaño del ventrículo derecho es cercano a lo normal y puede acompañarse o no de un segundo ruido único intenso,² el soplo del conducto arterioso puede distinguirse en el segundo o tercer espacio intercostal izquierdo especialmente después de haber iniciado la infusión de prostaglandinas, cuyo hallazgo más llamativo antes de iniciar el tratamiento es la hipoxemia refractaria al incremento en la concentración inspirada de oxígeno y un grado leve de hipocarbía que se refleja en taquipnea. En los casos de cardiomegalia importante el diagnóstico diferencial es con la anomalía de Ebstein. En la radiografía de tórax se aprecia cardiomegalia a expensas de atrio derecho, la cual tiene relación con la gravedad de la insuficiencia tricuspídea, con oligohemia pulmonar y arco aórtico medio excavado o recto, cabe la pena resaltar que en el periodo neonatal es raro encontrar cardiomegalia y traduce una disfunción de la válvula tricúspide leve.

El electrocardiograma es poco específico sin embargo aporta que el complejo QRS muestra relación con las características anatómicas de la lesión, cuando existe hipoplasia marcada del ventrículo derecho es común un predominio de fuerzas en precordiales izquierdas con lo que se observa un patrón rS en V1 y R o Rs en V6. En pacientes con sinusoides intramiocárdicos puede presentarse de manera espontánea o posterior a algún procedimiento intervencionista o quirúrgico signos de infarto agudo del miocardio^{2,3}.

El ecocardiograma bidimensional Doppler confirma el tamaño del ventrículo derecho el cual tiene relación con la dimensión del anillo tricuspídeo, ya que al medir ambos diámetros valvulares (tricúspide y mitral) permite una comparación entre el VD y el VI y nos brinda una idea del grado de hipoplasia del VD, valora el grado de disfunción de la válvula tricúspide (con un corte apical 4 cámaras, subcostal y el paraesternal eje corto) y localiza el sitio de obstrucción (con el paraesternal eje corto), así como la confluencia de las ramas pulmonares y la circulación dada por el conducto arterioso, así como también la asociación con otras anomalías, además de que ayuda a la toma de decisiones ya que aporta la presencia de conexiones arteriocoronarias y circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho y con eso valorar la posibilidad de llevar a cabo la descompresión de ese ventrículo al crear una continuidad entre él y la circulación pulmonar². El modo Doppler permite diferenciar una estenosis valvular pulmonar grave, además que puede reconocer las sinusoides intramiocárdicos, la permeabilidad del conducto arterioso y el grado de disfunción de la válvula tricúspide. En aquellos casos con flujo de insuficiencia disminuido significativamente es común encontrar arterias coronarias muy dilatadas debido a su comunicación con las sinusoides^{5,6}. Por último cabe señalar que las estructuras que forman al ventrículo derecho deben ser consideradas como paso previo a la decisión quirúrgica definitiva¹, Otras mediciones útiles que brinda el este método de imagen son la longitud de la entrada medido por su valor Z, así como el valor Z del área del VD al final de la diástole junto con el área máxima bordeada por el endocardio del VD. Otras mediciones menos objetivas es la clasificación descriptiva del VD como tripartita que corresponde al grupo A, bipartita que se le asigna al grupo B y unipartita por una severa corresponde al grupo C⁷. Otra aplicación del ecocardiograma es la examinación directa de la válvula pulmonar, el anillo y el infundíbulo, esto determina si la atresia es a nivel valvular como una membrana donde el infundíbulo está bien desarrollado (grupo A) o está obstruido pudiéndose tratar de una atresia pulmonar muscular o virtualmente que corresponde al grupo C, lo que contraindicaría la descompresión por intervencionismo.

La angiografía brinda información más detallada para diferenciar el área valvular y subvalvular especialmente en aquellos que se encuentran en el grupo intermedio, sin embargo, si se observa una atresia valvular de tipo membranoso da la oportunidad de emplear su apertura con radiofrecuencia. la severidad de la insuficiencia tricuspídea y la estimación de la presión sistólica de la AP son las siguientes determinaciones con Doppler color y Doppler continuo, se puede visualizar las conexiones ventrículo coronarias con un diámetro mayor a 4mm y por y por ultimo valorar las ramas pulmonares⁷.

Aunque el ecocardiograma brinda una amplia información acerca de la anatomía de la APSI, la angiografía es esencial para la planeación de la mejor estrategia terapéutica, ya que aporta características como la naturaleza de la atresia pulmonar, el infundíbulo, el anillo valvular pulmonar y la morfología del conducto arterioso que solo este método puede ofrecer, además la estructura detallada de las coronarias. El estudio hemodinámico, aunque se llevará a cabo no sin antes valorar las condiciones metabólicas del paciente como la presencia de acidosis o hipoglucemia y su corrección, Grant y Cols refieren que los neonatos requieren cateterismo para reconocer la extensión y la relevancia clínica de las conexiones ventrículo coronarias, de los datos obtenidos se definirá si el paciente es candidato a descompresión del ventrículo derecho como parte inicial para el tratamiento quirúrgico o para establecer la dependencia del flujo pulmonar a través del conducto. La presencia de circulación coronaria dependiente del VD contraindica su descompresión⁵. Se toma en cuenta cuando el ecocardiograma no es concluyente y aportará detalles para el diagnóstico integral, para definir el tratamiento quirúrgico y para tomar la decisión de descomprimir el ventrículo derecho por intervencionismo siempre y cuando no exista circulación coronaria dependiente del VD con la presencia o ausencia de conexiones ventriculocoronarias. El nivel de saturación sistémica refleja la magnitud del flujo pulmonar, la insaturación en las cavidades derechas es constante (40%) y en las izquierdas es variable (60-80%) dependiendo del tamaño del conducto arterioso, la presión de la aurícula derecha será elevada y habrá una onda "a" prominente, así como una regurgitación ventriculoatrial en aquellos pacientes con insuficiencia tricuspídea importante. La administración de prostaglandinas en virtud de su mecanismo de acción sobre el conducto arterioso y la resistencia vascular pulmonar, aumenta el flujo sanguíneo hacia los pulmones y con ello la saturación arterial.

La evaluación hemodinámica del paciente, particularmente la presión interventricular derecha establece si la presión es igual o mayor que los niveles sistémicos, cuando esto no se cumple, alcanzan la posibilidad de que la obstrucción del flujo pulmonar refleje más lo funcional que lo anatómico de la atresia pulmonar. Si a nivel ventricular existe una verdadera restricción al flujo entonces será adecuado realizar una atrioseptostomía con balón². La presión sistólica del ventrículo derecho a nivel sistémico o mayor (sistólica >100mmHg y diastólica 20-30mmHg), además de una presión telediastólica que podría ser anormalmente alta son datos consistentes de una cámara ventricular no complaciente³.

El estudio ecocardiográfico fetal ofrece un valor pronóstico, ya que un diámetro del anillo tricuspídeo < -3 es muy remoto que alcance una reparación de tipo biventricular en comparación con aquellos casos con valores > -3; es así que a menor valor del anillo tricuspídeo, mayor será la posibilidad de dependencia de la circulación coronaria del ventrículo derecho lo que apoya a un mal pronóstico⁴.

Las anomalías en la circulación del árbol coronario dificultan la evolución del manejo de los pacientes con APSI. Las fistulas se observan en alrededor de un 50% de los casos y las estenosis críticas o interrupciones van de un 25 a un 30%, la presencia de estas alteraciones ofrece un mal pronóstico⁴.

Tratamiento

El manejo de estos pacientes después de una evaluación detallada de la anatomía y las condiciones clínicas está dado por etapas, frecuentemente en la primera fase, el tratamiento es intervencionista. Sin embargo, para llegar a este se debe iniciar con el manejo médico a base de prostaglandinas a dosis de 0.1mcgkgmin al inicio y como mantenimiento a 0.03mcgkgmin, vigilando los efectos secundarios del fármaco, con el objetivo de mantener permeable el conducto arterioso dado que esta patología es dependiente de esta estructura. La atrioseptostomía para mejorar la mezcla de sangre en aquellos casos con comunicaciones interauriculares restrictivas y ventrículo derecho muy hipoplásico ha sido considerada el paso previo para el tratamiento quirúrgico y recientemente se ha recurrido a la colocación de stent en el conducto para mantenerlo abierto y con ello aumentar el flujo pulmonar y mejorar la saturación periférica además de evitar el uso prolongado de prostaglandinas; las ventajas que ofrece este procedimiento es evitar la fistula sistémico

pulmonar que distorsiona la anatomía de la rama pulmonar a la que se realice la anastomosis. Otra técnica que se ha llevado a cabo es la permeabilización de la válvula pulmonar atrésica por cateterismo mediante el uso de radiofrecuencia en pacientes con el ventrículo derecho sin hipoplasia severa y sin dependencia de la circulación coronaria del ventrículo derecho; esta técnica permite la regresión de la hipertrofia ventricular lo que a su vez conlleva a una corrección biventricular¹.

Para el manejo quirúrgico han sido empleadas varias técnicas o procedimientos, la elección depende de varios factores, uno de los más importantes es el tamaño del ventrículo derecho y las características de su infundíbulo, el punto final es establecer una comunicación directa o indirecta entre la cavidad ventricular y el circuito pulmonar. Cuando el ventrículo es muy hipoplásico es imposible utilizar esta cavidad como bomba, por lo que se opta por una fistula sistémico pulmonar; en aquellos casos en los que el ventrículo es de tamaño aceptable y el infundíbulo es permeable se establece una comunicación entre el ventrículo y la arteria pulmonar mediante una valvulotomía transventricular mas una fistula sistémico pulmonar con miras a que el ventrículo crezca y en un futuro llevarlo a corrección biventricular¹. Díaz Góngora así como Mazeni Alwi refieren que hay tres grupos en cuanto al tratamiento de los pacientes con APSI, el grupo A son aquellos con atresia valvular o membranosa donde el infundíbulo que a menudo tiene un buen desarrollo más un VD de adecuado tamaño o tal vez una hipoplasia leve y un anillo tricuspídeo con un Z-score >-2.5 son para quien se considera la corrección de tipo biventricular, el grupo B son aquellos en donde el VD tiene un tamaño intermedio o sea una hipoplasia moderada, frecuentemente con un componente trabecular marcadamente atenuado y un Z-score entre -3 y -2.5 los cuales son candidatos para cirugía de $1 \frac{1}{2}$ y el grupo C es el espectro final que incluye un VD hipoplásico de forma severa, un infundíbulo atrésico o diminuto con anillo tricuspídeo con un valor Z de <-3 y sinusoides intramiocárdicos son los que serán llevados a corrección de tipo univentricular (primer tiempo una fistula sistémico pulmonar o stent en el conducto luego a derivación cavo pulmonar bidireccional (Glenn) y por ultimo a la derivación cavo pulmonar total o cirugía de Fontan², propuesta en un inicio para el manejo de la atresia tricuspídea es ahora también indicada para otras cardiopatías congénitas complejas que comparten como característica principal un solo ventrículo funcional.

El principio quirúrgico consiste en establecer la conexión del circuito venoso sistémico con las ramas de la arteria pulmonar y del ventrículo único funcional con la circulación sistémica, con el fin de aminorar el trabajo y la carga de dicho ventrículo, separar la sangre venosa pulmonar de la sistémica y aliviar con esto la hipoxemia⁷.

El concepto quirúrgico de la corrección “de 1 y medio” se emplea en aquellos casos con ventrículo izquierdo normal y ventrículo derecho hipoplásico o con disfunción crónica. Billingsley describió en el año de 1989 este procedimiento, el cual consiste en agregar una derivación cavopulmonar bidireccional a la corrección de los defectos intracardiacos; al final el objetivo de este procedimiento es eliminar la mezcla sistémico-pulmonar como ocurre en la fenestración atrial, reducir la precarga del ventrículo derecho e incorporar el VD a la circulación pulmonar, llevado esto a cabo se asegura el flujo pulsátil a la circulación pulmonar, así como el aporte de factor hepático proveniente de la vena cava inferior a la circulación pulmonar, lo que previene la formación de fistulas arteriovenosas pulmonares. Las complicaciones de esta cirugía son formación de aneurismas de VCS, síndrome de vena cava superior con edema periorbital matutino, fistulas arteriovenosas pulmonares, perfusión pulmonar irregular, quilotórax y derrames pleurales, es raro que desarrollen enteropatía perdedora de proteínas como en el caso de los pacientes sometidos a procedimiento de Fontan. La mortalidad reportada varía entre 0-12%, con una evolución postoperatoria temprana satisfactoria y durante el seguimiento se reporta una clase funcional adecuada por un tiempo considerable en la mayoría de los casos⁸.

La técnica propuesta en 1971 por Fontan y Baudet ha cambiado en las últimas décadas, con una disminución en su mortalidad con lo que se asocia un aumento en la supervivencia de los pacientes, así como mejoras en su manejo. Esta cirugía es paliativa y su fisiología establece efectos deletéreos tanto en la circulación pulmonar como en la sistémica lo cual lleva a un deterioro en la clase funcional a largo plazo; para llevar a los pacientes a este procedimiento tienen que cumplir ciertos criterios, establecidos por Choussat en 1971:

1. Un mínimo de edad de cuatro años
2. Ritmo sinusal
3. Drenaje normal de venas cavas
4. Volumen normal del atrio derecho
5. Presión media de la arteria pulmonar menor de 16 - 20 mm Hg
6. Resistencia vascular pulmonar menor de $2 U \cdot W$
7. Relación de diámetros pulmonar y aórtico mayor de 0.75
8. Función ventricular normal (fracción de eyección mayor de 60% o D2VI <10 mmHg)
9. Sin insuficiencia mitral
10. Índices de tamaños de ramas pulmonares normales (McGoon >2 y Nakata $>250\text{mm}^2/\text{m}^2$).

Estos criterios, al inicio de carácter absoluto, se sabe que actualmente algunos son relativos (ritmo sinusal, válvulas atrioventriculares sin insuficiencia) debido a la posibilidad de resolver dichos problemas mediante otros procedimientos (colocación de marcapasos, plastía o reemplazo valvular, etc.). Sin embargo, persisten siendo absolutos la presión media de la arteria pulmonar, las resistencias vasculares pulmonares y los índices de tamaños de ramas pulmonares, debido a que, el incumplimiento de estos últimos predice un fracaso para la fisiología univentricular.

Actualmente se ha considerado en el análisis de la evolución tardía de los pacientes con APSI, que un diámetro reducido de la válvula tricúspide (Z-score <-3) asociado a un bajo peso al nacer y una circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho son factores de mal pronóstico ya que incrementan la mortalidad. En promedio del 75 al 80% de los pacientes con APSI alcanzan y sobreviven un procedimiento quirúrgico definitivo y la mitad de estos con una corrección de tipo biventricular¹.

Aun no existe un algoritmo preciso para el manejo de estos pacientes, sin embargo, la clasificación de los 3 grupos ofrece de una forma ordenada y practica de establecer el diagnóstico y en base a ello la correcta toma de decisiones. El grupo A, que son pacientes que no tienen sinusoides mayores, con una variedad gradual de insuficiencia tricuspídea frecuente, es el grupo que generalmente responde bien a la valvulotomía por radiofrecuencia y dilatación con balón, esto ofrece un buen crecimiento del VD y sin requerir otras intervenciones. En algunas ocasiones el paciente persiste con cianosis y esto se debe

a una baja complianza del VD, por lo que el paciente podrá requerir manejo con prostaglandinas en infusión. En el otro lado del espectro, es decir, en el grupo C, son pacientes con una forma grave de la enfermedad y el infundíbulo que esta obliterado, en este grupo de pacientes es más común la presencia de conexiones ventrículo-coronarias con o sin estenosis o interrupciones. La válvula tricúspide es competente y el ventrículo derecho maneja presiones suprasistémicas, esencialmente es una de las formas de un corazón univentricular donde claramente este paciente debe ser colocado en la vía para la corrección de tipo Fontan. Como ya se ha hablado anteriormente estos pacientes son dependientes de conducto arterioso de ahí que el primer paso de una paliación sea un cortocircuito sistémico pulmonar en el periodo neonatal, como la colocación de un stent en el conducto arterioso que es una alternativa atractiva a la fistula sistémico pulmonar de tipo Blalock Taussig modificada ya que es menos invasiva y no deforma la anatomía de la arteria pulmonar. La atrioseptostomía con balón es llevada a cabo al mismo tiempo, el stent en el conducto brinda una paliación con menos durabilidad comparada con la fistula por la rápida proliferación de la neointima, lo que requiere el siguiente estadio en la paliación, que es la derivación cavo pulmonar bidireccional (Glenn), el cual será realizado antes de los 4-6 meses de vida, por otro lado, esta podría llevarse a cabo a los 12-18 meses y completar el Fontan un año después.

Para el grupo intermedio o sea el grupo B donde existe un área gris puesto que las características anatómicas y fisiológicas tienen un comportamiento que no es del todo claro, se recomienda la valvulotomía por radiofrecuencia como principal modo de tratamiento en vez de la colocación del stent en el conducto ya que es improbable que el VD sea adecuado para soportar la carga de la circulación del corazón derecho independientemente de una descompresión adecuada, esto llevará a una persistente hipoxemia debido a la persistencia del cortocircuito de derecha a izquierda a nivel atrial. La combinación de la colocación de un stent en el conducto arterioso más la valvulotomía por radiofrecuencia reduce la necesidad de uso prolongado de prostaglandinas o pasar al paciente a fistula de urgencia; la atrioseptostomía con balón puede ayudar a reducir la congestión venosa lo que lleva a poder egresar de manera temprana al paciente, siendo una buena alternativa para este grupo de pacientes. Por otro lado, es el grupo de pacientes con mayor número de reintervenciones y por consiguiente de más complicaciones.

Predictores de mortalidad

Las tasas de supervivencia al año y a los 5 años de pacientes nacidos con APSI oscilan entre 68-88% y 50-86% respectivamente. Los factores de riesgo para un mal pronóstico son un Z score bajo para el anillo tricuspídeo, presencia de conexiones ventriculocoronarias, morfología de VD unipartita, y bajo peso al nacer según lo reportado por Grant en un estudio con una muestra de más de 500 pacientes en Boston en el año 2012⁷.

Wright en 2019, reporto en una de las series más grandes de pacientes con APSI que la mortalidad en el periodo neonatal ha mejorado a lo largo del tiempo sobre todo en aquellos pacientes cuyo VD es capaz de ser descomprimido, aunque el riesgo significativo de mortalidad se mantiene en el estadio de la reparación definitiva, esto se cumple en pacientes con anomalías cromosómicas y atresia coronaria de los cuales muy pocos alcanzan una corrección definitiva y deberían ser considerados para trasplante cardiaco¹⁰.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La atresia pulmonar con septum interventricular integro es una cardiopatía congénita poco frecuente con un pronóstico reservado por diversos factores, entre los cuales se encuentran las condiciones perinatales, el diagnóstico oportuno y por consiguiente la toma de decisiones que llevaran al tratamiento definitivo.

Los resultados del manejo correctivo son variables en cada centro y con directrices diferentes al momento de valorar e iniciar un abordaje en estos pacientes. Es importante conocer la experiencia de nuestra institución, al ser un centro de referencia nacional, en el manejo de una cardiopatía tan compleja como es la atresia pulmonar con septum interventricular integro.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la experiencia que tiene el grupo de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, en cuanto al tratamiento de la atresia pulmonar con septum interventricular integro?

JUSTIFICACIÓN

El tratamiento de los pacientes con Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Integro consiste en mejorar el flujo de sangre hacia el circuito vascular pulmonar, para esta patología, en muchos casos, el tratamiento es meramente paliativo; entre las opciones que se pueden ofrecer a estos pacientes se encuentra el procedimiento con fisiología biventricular, univentricular (Cirugía de Fontan) y la cirugía de $1 \frac{1}{2}$. En nuestro instituto se brinda además de estas alternativas, el cateterismo intervencionista como procedimiento de urgencia en aquellos pacientes que, debido a la inestabilidad hemodinámica, metabólica y/o respiratoria requieren de algún manejo inmediato que asegure el flujo pulmonar; éste ofrece la oportunidad de mejorar las condiciones clínicas con miras a que los pacientes puedan ser llevados a sala de operaciones o puede ser el caso en donde puedan ser dados de alta para mejorar las condiciones de adaptabilidad (desarrollo del ventrículo derecho). El objetivo de esta tesis es conocer los resultados en el tratamiento otorgado a nuestros pacientes, ya que no contamos con una referencia propia, entre otras cosas para analizar nuestras fortalezas y nuestros puntos débiles, además con ello podremos obtener una base de datos inicial, que dé pie a la iniciativa de futuros trabajos de investigación retrospectivos como en este caso o prospectivos que ayuden a la toma de decisiones en cuanto al manejo de nuestros pacientes con el fin de que su pronóstico y calidad de vida sean más favorables.

OBJETIVOS

General:

Conocer los resultados del tratamiento de pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular integro en el INCICH.

Específicos:

- Identificar variables sociodemográficas de los pacientes con atresia pulmonar con septum intacto del INCICH.
- Determinar el proceso diagnóstico de los pacientes con atresia pulmonar con septum intacto del INCICH.
- Identificar el tratamiento ofrecido a los pacientes con atresia pulmonar con septum intacto del INCICH.
- Identificar las complicaciones del tratamiento ofrecido a los pacientes con atresia pulmonar con septum intacto del INCICH.

MÉTODOS Y PROCEDIMIENTOS

- Se trata de un estudio observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo.
- Universo: población pediátrica atendida en el INCICH que ingreso con diagnóstico de atresia pulmonar con septum integro durante enero 2015 y diciembre 2020.
- Revisión de expedientes de pacientes que ingresaron al INCICH con diagnóstico de atresia pulmonar con septum intacto durante enero 2015 y diciembre 2020

- Criterios de inclusión:
 - Pacientes menores de 18 años que ingresaron al INCICH con diagnóstico confirmado por ecocardiografía de atresia pulmonar con septum intacto durante enero 2015 y diciembre 2020, sin tratamiento intervencionista o quirúrgico previo.

- Criterios de exclusión
 - Pacientes con diagnóstico confirmado por ecocardiografía de atresia pulmonar con septum intacto durante enero 2015 y diciembre 2020 que hayan sido sometidos a intervencionismo o manejo quirúrgico previamente
 - Pacientes con de Atresia Pulmonar con Septum Intacto mayores de 18 años

- Criterios de Eliminación
 - Pacientes con expediente incompleto
 - Pacientes que no mantuvieron el seguimiento por consulta externa

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

VARIABLES DESCRIPTIVAS

Nombre de la variable	Definición	Tipo	Valor
edad	Condición de un ser humano medida en días de vida extrauterina desde su nacimiento hasta el momento actual	Cuantitativa	7 días de vida 14 días de vida 21 días de vida 28 días de vida 18 años
Edad gestacional	Medición de las semanas de gestación	Cuantitativa	40SDG, 38SDG, 37SDG
sexo	Fenotipo masculino Fenotipo femenino	cualitativa	1. Masculino 2. femenino
Peso al nacer	Medición en gramos del peso al nacer	Cuantitativa	3000gr... 2500gr..
Talla al nacer	Medición en centímetros de la longitud cráneo-talón	Cuantitativa	50cm...49cm. 48cm....
APGAR al minuto y a los 5 minutos	Calificación clínica que se le otorga a los recién nacidos según 5 características: Apariencia, Pulso, Gestos, Actividad, Respiración.	Cualitativa	10-9-8-7-6-5 <5
Diagnóstico prenatal de Cardiopatía congénita	Malformación del corazón cianótica o no cianótica, de alto o bajo flujo cuyo diagnóstico se realiza en el periodo prenatal	Cualitativa dicotómica	1. si 2. no
Malformaciones y el tipo de malformación	Malformaciones asociadas de cualquier otro órgano o sistema	Cualitativa dicotómica	1. Si 2. no

VARIABLES INDEPENDIENTES

Circulación coronaria dependiente del VD	Presencia de conexiones ventriculocoronarias	cualitativa	1.- Si 2.- No
Tamaño del anillo Tricuspídeo	Valor Z del anillo tricuspídeo	cuantitativa	1.- Z-score > -2.5 2.- Z-score -2.5 y -3 3.- Z-score < -3
Tamaño de TAP	Dimensión en milímetros del tamaño del tronco de la arteria pulmonar	cualitativa	2mm, 3 mm
Tamaño de RM	Dimensión en milímetro del tamaño de las ramas pulmonares	cualitativa	2mm, 3mm

VARIABLES DEPENDIENTES

Nombre de la variable	Definición	Tipo	Valor
Univentricular	Tipo de corrección en la que un solo ventrículo soporta el gasto sistémico y pulmonar	cualitativa cualitativa cualitativa	1. Univentricular 1 y ½. para Cirugía de 1y1/2 2. Biventricular
Cirugía de 1 1/2	Tipo de corrección biventricular parcial.		
Biventricular	Tipo de corrección en la que un ventrículo soporta el gasto sistémico y otro ventrículo soporta el gasto pulmonar.		

Tiempo de intubación postquirúrgica	Tiempo medido desde el preanestésico hasta el momento que se extuba de manera programada	Cuantitativa	Horas 0-24hr o días 1, 2, 3 días...
Días de estancia intrahospitalaria	Tiempo que transcurre desde su internamiento hasta su egreso	Cuantitativa	24hrs, 48hrs, 72hrs, 1 semana...
Infección	Datos de respuesta inflamatoria sistémica con cambios en la biometría hemática	Cualitativa	1. infección 2. no infección
Isquemia miocárdica	Elevación de biomarcadores y ECG	cuantitativa	1.- alteraciones ECG 2.- elevación de marcadores bioquímicos.
Tiempo quirúrgico	Duración desde que inicia hasta que finaliza el acto quirúrgico	Cuantitativa	minutos
Tiempo de CEC	Duración desde que entra a Circulación extracorpórea hasta su destete	cuantitativa	minutos
Tiempo de pinzamiento aórtico	Duración desde que se pinza la aorta hasta su despinzamiento	cuantitativa	minutos
sangrado	Medición en mililitros de pérdida de sangre durante la cirugía	Cuantitativa	mililitros
muerte	Suceso donde se comprueba ausencia de signos vitales	Cualitativa dicotómica	1. Si 2. no

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

- Variables epidemiológicas: Se utilizará análisis de frecuencias con promedio y desviación estándar en caso de distribución normal, en caso de distribución no normal se utilizará mediana y rango.
- Para el análisis estadístico de los datos se utilizó Stata 16.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Según la Ley general de Salud, se considera a este protocolo sin riesgo por lo que no ameritó consentimiento con información firmado por los padres. El estudio cumplió los principios internacionales de investigación establecidos en el acta de Helsinki, Finlandia.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

- Retrospectivo
- Sesgo por datos insuficientes por manejo de expediente
- Se analiza a un solo centro hospitalario centralizado y de tercer nivel
- Pacientes con alto grado de comorbilidad por la complejidad de las patologías.

RESULTADOS.

Se incluyeron y se revisaron 56 expedientes de pacientes con diagnóstico de APSI que se atendieron en el INC durante 2015 hasta 2020. La edad promedio de los pacientes fue de 28.9 meses, el 64% (n=36) fueron mujeres y el 36% (n=20) fueron hombres. El peso y la talla promedio fueron de 10kg y 77cm respectivamente. (Tabla 1).

Se evaluaron datos perinatales encontrando lo siguiente: la edad gestacional promedio al momento del nacimiento fue de 38.1 SDG (DE +/- 1.85), con peso y talla al nacimiento de 2.900kg (DE +/- 0.51) y 48cm (DE +/- 3.4) respectivamente, el test de APGAR se vio afectado con una calificación al minuto de 7 y a los 5 minutos de 8. Sólo 11% de los pacientes pudieron tener un diagnóstico prenatal. De las comorbilidades asociadas 1 (2%) paciente presentó síndrome CHARGE. (Tabla 2)

En cuanto a las características de la cardiopatía, el Z score promedio de la válvula tricúspide fue de -3.85. Como factor pronóstico el 32% (n=18) presentó circulación coronaria dependiente de VD. (Tabla 3) Como primer procedimiento, el 39.2% (n=22) fue llevado a fístula sistémico pulmonar, el 10.8% (n=6) a valvulotomía pulmonar por cateterismo, 39.2% (n=22) a colocación de stent en el conducto arterioso, el 3.6% (n=2) fue llevado directamente a derivación cavopulmonar bidireccional y 1.8% (n=1) a atrioseptostomía. Únicamente 3 pacientes (5.4%) no fueron llevados a procedimiento alguno al momento del diagnóstico. (Figura 1). Posteriormente 23.2% (n= 13) fueron llevados a fístula sistémico pulmonar, 12.5% (n=7) a derivación cavopulmonar bidireccional y en 16% (n=9) se completó la derivación cavopulmonar total. (Figura 2-4)

El promedio de días de estancia hospitalaria fue de 29.3, con un máximo de 134 días y de intubación orotraqueal fue de 11.5 días, con un máximo de 117 días. (Tabla 3)

En cuanto a las variables quirúrgicas, el tiempo promedio de cirugía fue de 189 min, de circulación extracorpórea de 36 min, con un sangrado promedio de 143ml. (Tabla 3)

Dentro de las complicaciones presentadas durante el seguimiento, 25% (n=14) de los pacientes presentó como complicación infección, 5% (n=3) de los pacientes presentaron datos de isquemia ya sea por trazo electrocardiográfico o por biomarcadores, y 29% (n=16) de los pacientes fallecieron. (Tabla 3).

En cuanto al análisis de correlación de las variables pudimos observar que el tiempo de intubación muestra una correlación positiva pero débil con el Z-score del anillo tricuspídeo. (Figura 6). Se observó también que, un aumento en 1kg de peso al nacer reduce la probabilidad de muerte en 0.28, y un aumento de 1 en el Z score de la rama izquierda de la arteria pulmonar reduce la probabilidad de muerte en 0.175. (Tabla 4).

Se observó que el hecho de ser mujer reduce 18 días el tiempo de intubación, manteniendo las otras características constantes; y la circulación coronaria dependiente de ventrículo derecho también condiciona más días de intubación incrementando esto a 16 días. (Tabla 5).

En cuanto al tiempo de estancia hospitalaria, la variable que presentó correlación con esto fue nuevamente el ser del sexo femenino, ya que este grupo presentó una reducción en 23 días en la estancia hospitalaria manteniendo las demás variables constantes. (Tabla 6).

Para la variable de infección, ser mujer representó un factor protector, reduciendo la posibilidad de infección en un 35%. Además, se encontró que el Z score de la rama izquierda de la arteria pulmonar está asociado negativamente a la probabilidad de infección, al igual que con la probabilidad de fallecimiento, mientras que el Z score de la rama derecha de la arteria pulmonar está asociado positivamente con estos factores. (Tabla 7).

Tabla 1. Características demográficas de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Variable	Total (n = 56)
Femenino n(%)	36 (64%)
Masculino n(%)	20 (36%)
Edad (meses) Media +/- DE	28.9 +/-46.5
Peso (kg) Media +/- DE	10.07 +/-9.4
Talla (cm) Media +/- DE	77.3 +/-32

DE: Desviación estándar. Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Tabla 2. Características prenatales de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Variable	Total (n = 56)
Edad gestacional. Media +/- DE	38.1 +/-1.8
Peso (kg). Media +/- DE	2.93 +/- 0.51
Talla (cm). Media +/- DE	48.9 +/-3.46
Apgar 1 min	7
Apgar 5 min	8
Diagnóstico prenatal n(%)	6(11%)
Malformaciones asociadas n(%)	1(2%)

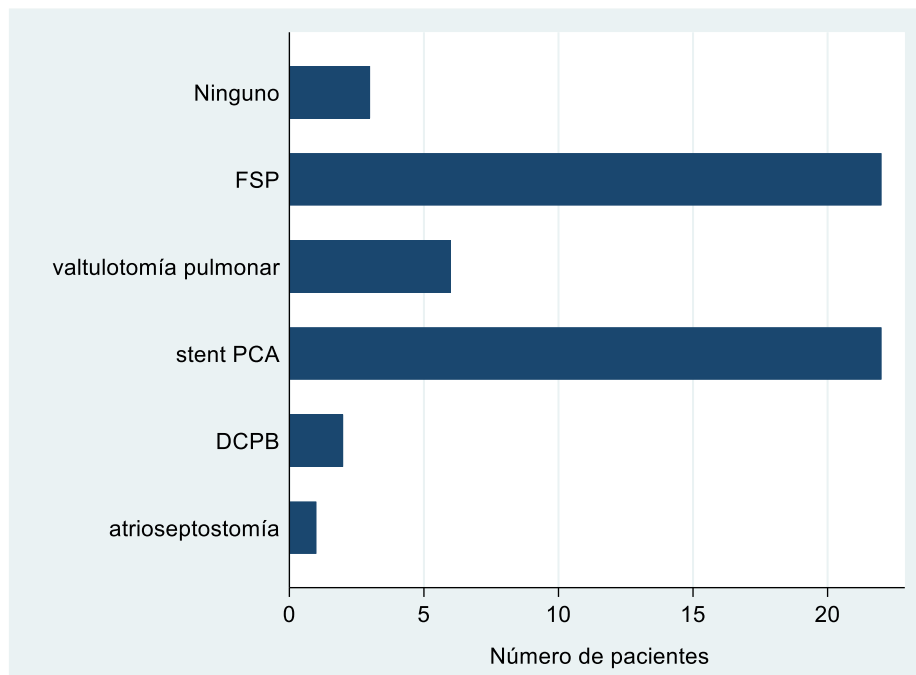
DE: Desviación estándar. Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Tabla 3. Características anatómicas y evolución de los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Variable	Total (n = 56)
Z score del anillo tricuspídeo. Media +/- DE	-3.85 (2.57)
Z score TAP. Media +/- DE	-0.86 (2.23)
Z score RDAP. Media +/- DE	-0.49 (1.28)
Z score RIAP. Media +/- DE	0.03 (1.57)
Circulación coronaria dependiente de VD n(%)	18 (32%)
Intubación (días) (máximo)	11.53 (117)
Estancia intrahospitalaria (días) (máximo)	29.3 (134)
Infección n(%)	14 (25%)
Isquemia miocárdica n(%)	3 (5%)
Tiempo quirúrgico (minutos) (máximo)	189 (420)
Tiempo de CEC (minutos) (máximo)	36 (234)
Sangrado (ml) (máximo)	143 (770)
Muerte n(%)	16 (29%)

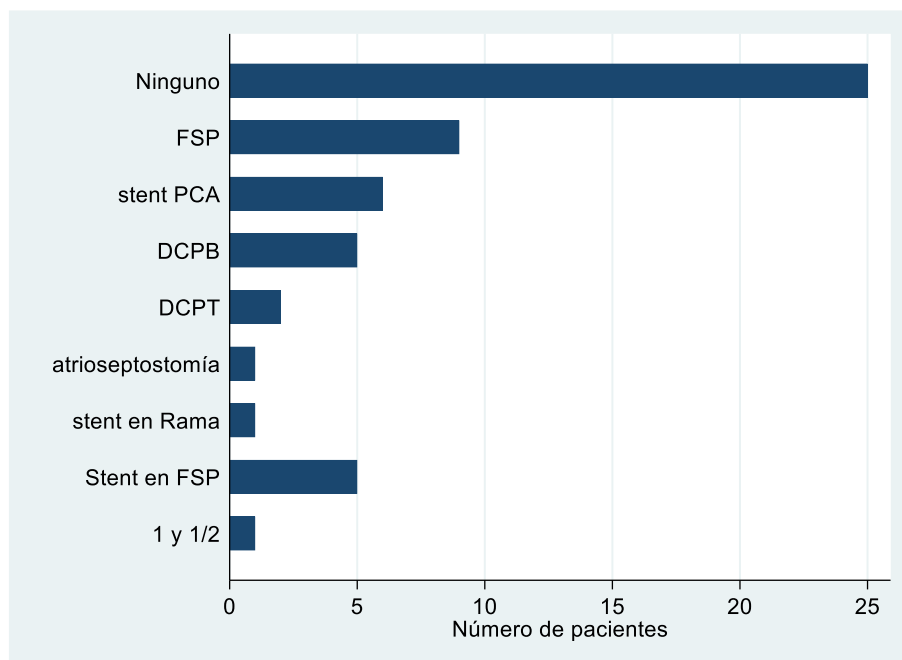
DE: Desviación estándar. TAP: tronco de la arteria pulmonar, RDAP: rama derecha de la arteria pulmonar, RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar, VD: ventrículo derecho, CEC: circulación extracorpórea. Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Figura 1. Primer procedimiento (frecuencia)



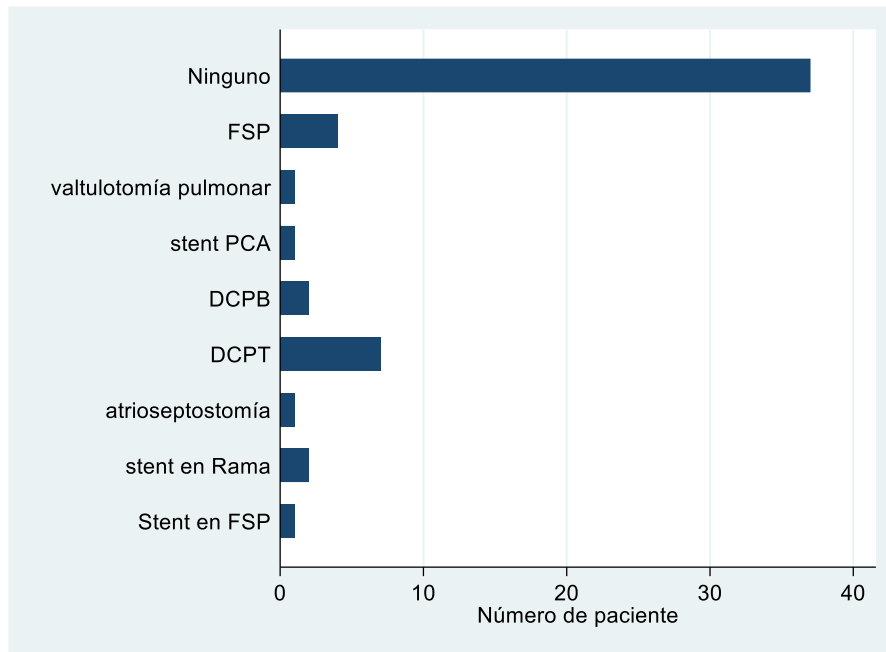
Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Figura 2. Segundo procedimiento (frecuencia)



Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Figura 3. Tercer procedimiento (frecuencia)



Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Figura 4. Distribución de pacientes llevados a procedimiento quirúrgicos.

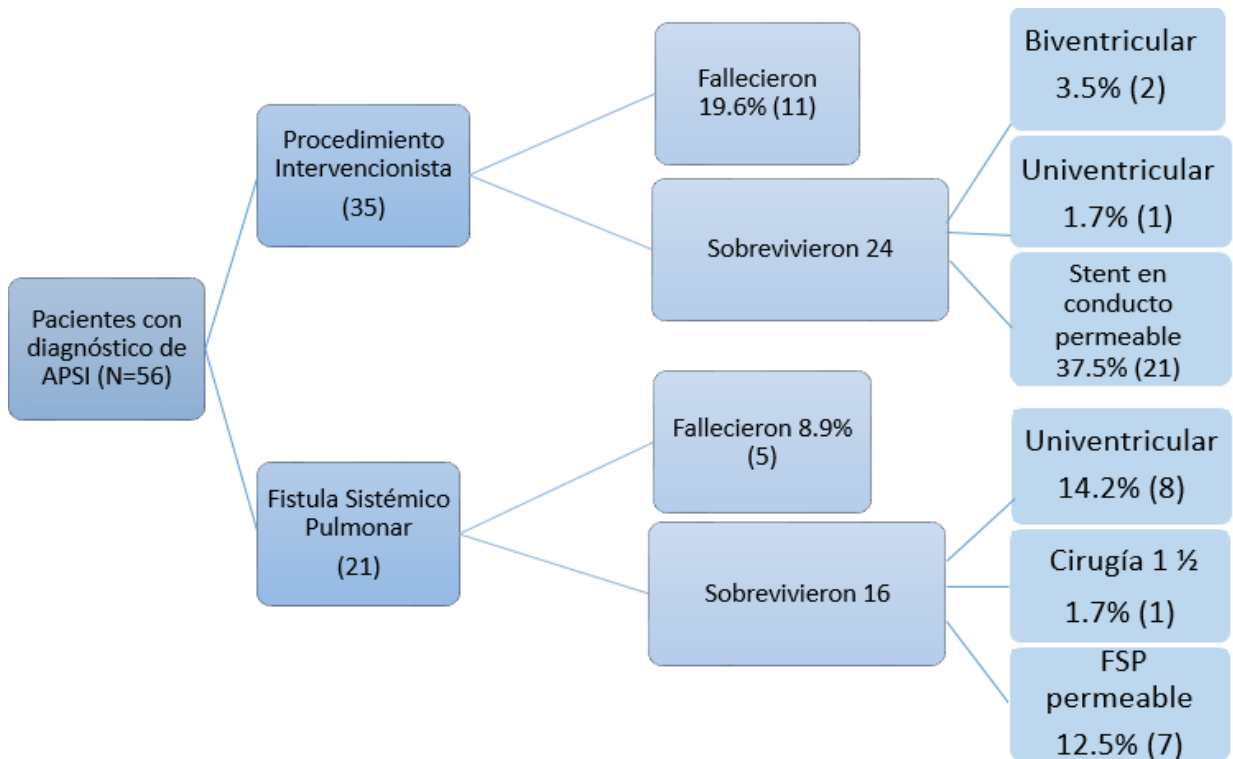
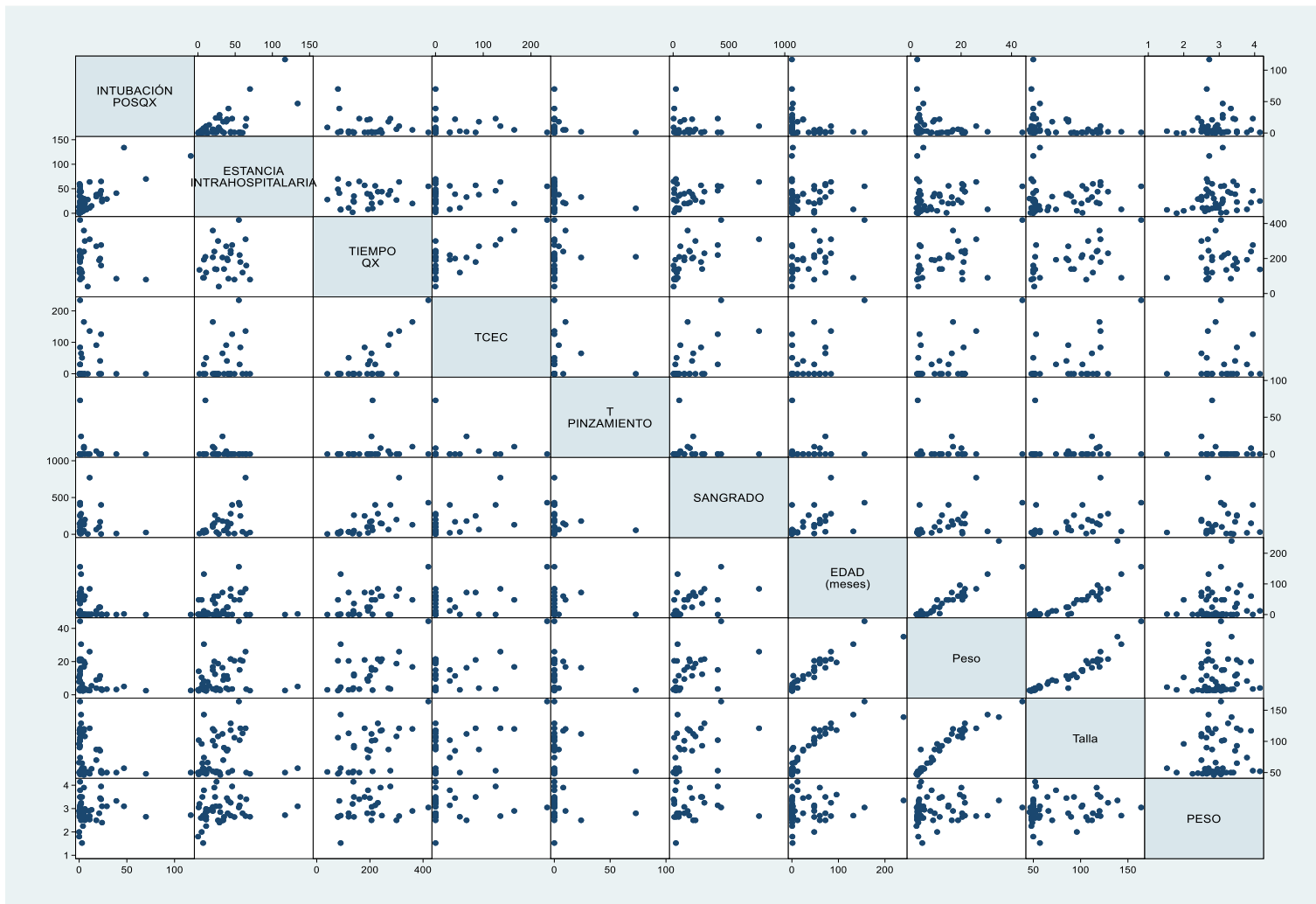
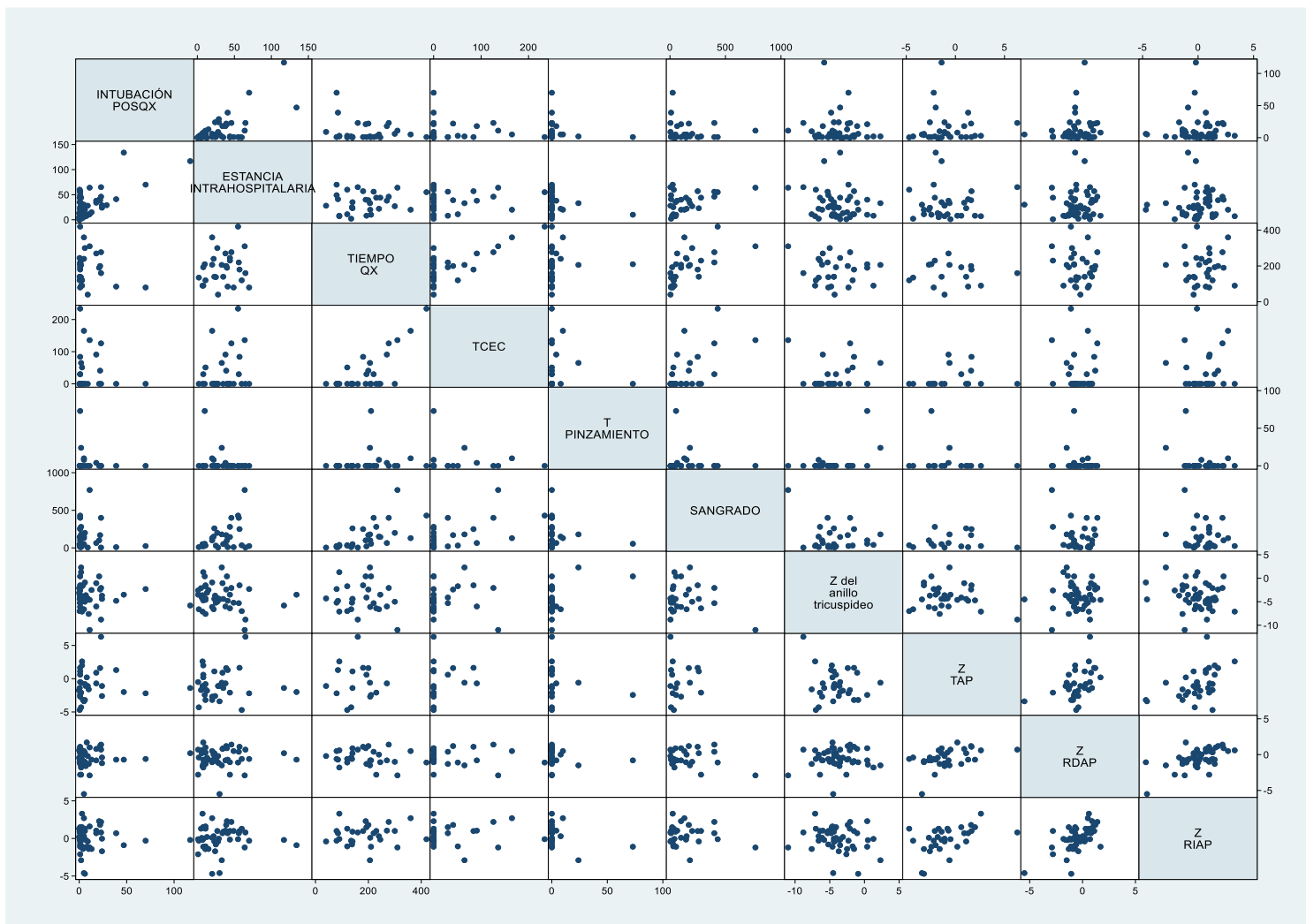


Figura 5. Correlaciones variables continuas de outcome y variables sociodemográficas



Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Figura 6. Correlaciones variables continuas de outcome y Z-scores



Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Tabla 4. Modelo probit: Estimación probabilidad de muerte.
Efectos marginales en probabilidad

Variable dependiente	(1)	(2)	(3)	(4)	(5)
Muerte=1					
EDAD meses	-0.00421** (0.00200)		0.00427 (0.00427)	-0.00400** (0.00203)	0.000612 (0.00261)
mujer (d)	0.0166 (0.123)	-0.00332 (0.128)	-0.0112 (0.130)	0.0385 (0.127)	-0.0407 (0.177)
Talla		-0.00946 (0.00886)	-0.00721 (0.00898)		
Peso		0.0120 (0.0327)	-0.0163 (0.0452)		
Peso al nacer				-0.160 (0.125)	-0.281* (0.149)
Circulación coronaria dependiente (d)					0.154 (0.186)
Z del anillo tricuspídeo					-0.0484* (0.0285)
ZRIAP					-0.175*** (0.0677)
ZRDAP					0.259** (0.105)
N	56	56	56	52	45

Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Tabla 5. Modelo de regresión lineal: Intubación

Variable dependiente Intubación (días)	(1)	(2)	(3)	(4)	(5)
EDAD meses	-0.148** (0.0713)		0.199 (0.304)	-0.152** (0.0754)	-0.105 (0.105)
mujer	-10.74** (5.257)	-11.33** (5.228)	-11.88** (5.326)	-12.53** (5.790)	-18.24** (7.622)
Talla		-0.263 (0.294)	-0.296 (0.300)		
Peso		0.228 (1.028)	-0.446 (1.458)		
PESO				2.130 (5.453)	-4.708 (6.551)
Circulación coronaria dependiente					16.60** (7.527)
Z del anillo tricuspídeo					0.420 (1.324)
ZRIAP					-3.673 (2.902)
ZRDAP					2.557 (3.345)
_cons	21.82*** (4.470)	36.34** (13.88)	40.82** (15.54)	17.59 (16.32)	37.76* (19.37)
N	54	54	54	50	44

Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Tabla 6. Modelo de regresión lineal: Estancia intrahospitalaria

Variable dependiente	(1)	(2)	(3)	(4)	(5)
Estancia (días)					
EDAD meses	0.133 (0.101)		-0.252 (0.436)	0.135 (0.104)	0.214 (0.146)
mujer	-11.58 (7.472)	-11.34 (7.489)	-10.64 (7.636)	-14.07* (7.980)	-22.86** (10.55)
Talla		-0.207 (0.421)	-0.165 (0.430)		
Peso		1.320 (1.473)	2.173 (2.091)		
PESO				9.732 (7.515)	1.602 (9.063)
Circulación coronaria dependiente					16.17 (10.41)
Z del anillo tricuspídeo					-1.333 (1.831)
ZRIAP					-5.743 (4.015)
ZRDAP					3.885 (4.628)
_cons	33.45*** (6.353)	39.64* (19.88)	33.97 (22.28)	7.870 (22.50)	28.08 (26.80)
N	54	54	54	50	44

Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Tabla 7. Modelo probit: Estimación probabilidad de infección
Efectos marginales en probabilidad

Variable dependiente	(1)	(2)	(3)	(4)	(5)
Infección=1					
EDAD meses	-0.00273 (0.00178)		-0.00514 (0.00691)	-0.00185 (0.00158)	0.00154 (0.00260)
mujer (d)	-0.155 (0.128)	-0.181 (0.131)	-0.159 (0.130)	-0.134 (0.133)	-0.356* (0.203)
Talla		-0.00434 (0.00700)	-0.00400 (0.00707)		
Peso		0.00422 (0.0241)	0.0238 (0.0341)		
PESO				0.0795 (0.115)	0.0278 (0.139)
Circulación coronaria dependiente(d)					0.00917 (0.169)
Z del anillo tricuspídeo					-0.0440 (0.0280)
ZRIAP					-0.179** (0.0728)
ZRDAP					0.184** (0.0869)
N	55	55	55	51	45

Fuente: Elaboración propia con datos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

DISCUSIÓN

La atresia pulmonar con septum interventricular íntegro (APSI) es de las cardiopatías congénitas que tienen un pronóstico desalentador en un número importante de casos con una mortalidad general al año de vida reportada de hasta 88%, Cleziou reporta una mortalidad general de 17%, significativamente inferior a la reportada en nuestra serie, que fue de 29%, sin embargo hay otros estudios donde se reporta una mortalidad mucho mayor, como el estudio de Grant en 2017 donde a pacientes con APSI que llegan de urgencia y requieren ECMO previo a algún procedimiento intervencionista o quirúrgico la mortalidad alcanzó 67%. Esta mortalidad reportada en este último estudio o en nuestra serie puede verse determinada por factores como la condición crítica del paciente al ingreso hospitalario o el retraso en el diagnóstico, ya que un porcentaje muy bajo de nuestros pacientes tuvo diagnóstico prenatal. Otro factor importante que puede ser determinante para la mortalidad es que no en todas las instituciones de nuestro país se cuenta con un servicio de Hemodinámica o de Cirugía Cardiovascular que permita un procedimiento paliativo rápido como la colocación de un stent en el conducto arterioso o una fístula sistémico pulmonar. La decisión de paliación dependerá de las características anatómicas de cada caso y de la disponibilidad de la técnica, ya sea por cateterismo o quirúrgica, es por eso que hay un amplio espectro de presentaciones clínicas lo que aumenta la complejidad de esta patología y por lo tanto repercute en su evolución y pronóstico, actualmente un 85% de los neonatos alcanzará un tratamiento quirúrgico paliativo y el 59% de aquellos alcanzará la corrección biventricular según lo reportado por Ashburn y col en 2004. Desafortunadamente un porcentaje muy bajo de nuestros pacientes tuvo diagnóstico prenatal (11%), lo que hace que sea muy difícil determinar la repercusión del diagnóstico temprano sobre el pronóstico y tratamiento de estos pacientes, sin embargo, se sabe que el diagnóstico oportuno siempre permitirá que los pacientes reciban un tratamiento más temprano lo que resultará en un mejor pronóstico.

Los procedimientos que con mayor frecuencia fueron realizados son la Fístula Sistémico Pulmonar y la Angioplastia con stent en el conducto arterioso. En nuestra muestra el 16% alcanzó la paliación univentricular de los cuales se desmantelaron el 12.5%, 1.7% la cirugía de tipo 1 y ½ y el 3.4% la corrección biventricular.

La mayoría de los pacientes no requirió alguna reintervención posterior a la fístula sistémico pulmonar y la angioplastia con stent en el conducto arterioso y esto probablemente debido a que cualquiera de estos dos procedimientos logra mantener a los pacientes en adecuadas condiciones clínicas hasta que logran ser llevados a procedimientos definitivos como derivación cavopulmonar total.

En lo observado en la correlaciones lineales de variables, se encontró asociación positiva entre el peso, la talla y la edad (meses) y débil respecto de ellas con la estancia intrahospitalaria y el tiempo de intubación, además de una correlación positiva entre el Z del anillo tricuspídeo y el tiempo de intubación con un valor de 0.078, esto se relaciona a que un valor Z más negativo se asocia con un ventrículo derecho hipoplásico en alguna medida por consiguiente en algunos casos a una circulación coronaria dependiente de ventrículo derecho, la cual se vio asociada a 16 días más de apoyo ventilatorio, por otro lado el ser mujer se asoció a 18 días menos de soporte ventilatorio y por consiguiente a menor tiempo de estancia hospitalaria y también a un menor riesgo de infecciones; esto podría correlacionarse con la fisiopatología y las variables cardiopulmonares en cuando al manejo ventilatorio y lo que implica la circulación pulmonar dependiente de un conducto arterioso, aunado a un ventrículo derecho insuficiente. La competencia de la válvula tricúspide también se ha evaluado como parámetro para definir el tratamiento paliativo definitivo tal como lo expone Petit et al en 2017 en un estudio multicentrico donde a recién nacidos con insuficiencia tricuspídea de moderada a severa a quienes se les sometió a descompresión del ventrículo derecho requirieron más reintervenciones pero alcanzaron la fisiología biventricular en comparación con neonatos en quienes tuvieron insuficiencia tricuspídea ligera antes de la descompresión terminaron en paliaciones univentricular o de tipo 1 y ½, sin embargo esta variable no fue medida en este estudio¹². Otro dato poco habitual en estudios revisados fueron las mediciones de las ramas pulmonares por separado, en nuestro estudio pudimos ver que el tener mayor peso al nacer reduce la probabilidad de muerte en un 28% y un mayor valor de Z en la RIAP también se asoció a una reducción de la probabilidad de muerte en 17% así como de infección. No se encontró relación entre la mortalidad con la circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho, incluso el porcentaje de pacientes que presentaron isquemia miocárdica, ya sea por determinación de biomarcadores o por cambios electrocardiográfico, fue muy bajo (5%, n=3), lo cual nos puede reflejar que la decisión terapéutica en la mayoría de los pacientes fue adecuada, al evitar la descompresión del ventrículo derecho en aquellos pacientes que se sospecha de este tipo de circulación coronaria ante la posibilidad de presentar eventos isquémicos.

Las limitantes de nuestro estudio son que se realizó en un solo centro, el cual es de tercer nivel de atención y tiene como factor facilitador que cuenta con los recursos humanos especializados así como las herramientas diagnósticas necesarias y con los insumos siempre disponibles para la atención de estos pacientes, sin embargo los pacientes pueden llegar con cierto retraso en el diagnóstico al pasar por otros centros de primer o segundo nivel de atención y posteriormente ser referidos a nuestro instituto para manejo especializado; el tamaño de muestra es pequeño, al ser una patología con una baja incidencia a pesar de que se revisaron expedientes de 5 años atrás, y en ocasiones algunos expedientes no contaban con toda la información necesaria para completar la base de datos lo que dificultó en cierto modo el análisis estadístico, sin embargo este estudio abre la puerta para investigaciones futuras al exponer cifras y datos descriptivos que pueden ser de utilidad.

CONCLUSIONES

Los resultados del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en cuanto al manejo de esta patología son diferentes respecto al resto del mundo, vale la pena señalar que no contamos aun con un sistema de diagnóstico prenatal el cual facilitaría la captación de estos pacientes antes de la concepción, así como también su referencia temprana y en algunos casos, esto podría cambiar el pronóstico.

Las variables sociodemográficas no difieren de lo reportado en la literatura mundial, son recién nacidos de término, con adecuado peso y talla al nacer con una presentación clínica habitual.

De todos los pacientes incluidos, 16% de los pacientes alcanzaron la Derivación Cavo Pulmonar Total Extracardiaco Fenestrado, el 1.7% alcanzo la corrección de tipo 1 y ½ y 3.4% se corrigió con fisiología biventricular, un gran porcentaje de la población estudiada cuenta con fistula sistémico pulmonar o angioplastia con stent permeables hasta el momento.

Las complicaciones más frecuentes fueron infecciones en 25% e isquemia miocárdica en 5%. Por último, el 29% de la muestra estudiada presento un desenlace fatal.

La atresia pulmonar con septum interventricular íntegro es una cardiopatía congénita compleja, con un amplio espectro clínico y por lo tanto una gran variabilidad en el manejo. Este estudio nos permite conocer las variables sociodemográficas de esta población, las opciones terapéuticas que podemos ofrecer en nuestra institución y cuál es su pronóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Attie F., Calderon C., Zabal C., Buendia A., Atresia pulmonar con septum intacto, cardiología pediátrica, 2da Edición. Panamericana 2013. 359-364.
2. Diaz Gongora G., Sandoval Reyes N., Velez Moreno J., Carrillo Angel G. atresia pulmonar con septum integro, Cardiología Pediátrica. McGraw Hill. 2003
3. Moss & Adams. Heart Diseases Infant, Children and Adolescent. Eight Edition. Wolters Kumer 2013. 722-740.
4. Hofbeck M., Deeg KH., Rupprecht T. (2017) Atresia pulmonar con tabique ventricular intacto (PAiVS). En: Ecocardiografía Doppler en la infancia y la niñez. Springer, Cham.
5. Wyman W, Mertens L, Meryl S., Echocardiography in pediatric and congenital heart disease from fetus to adult. 2da edición, Wiley, 2016.
Otto C. Echocardiography in the congenital heart disease. Philadelphia 2012.
6. Calderon-Colmenero Juan, Ramirez Samuel, Viesca Regina, Et al. Cirugia de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo. Archivos de Cardiología de Mexico. Vol. 75 Número 4/Octubre-Diciembre 2005:425-434
7. Grant S., Faraoni David., DiNardo James, et al. Predictor of mortality in children Predictors of Mortality in Children with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum *Pediatr Cardiol* (2017) 38:1627–1632
8. Edgar Samuel Ramírez Marroquín,* María Genoveva Maciel Maldonado,**Juan Calderón Colmenero. *Corrección uno y medio. Resultados en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”*. Vol. 71 Supl. 1/Enero-Marzo 2001:S145-S148
9. Mazeni Alwi. Management Algorithm in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. *Catheterization and Cardiovascular Interventions* 67:679–686 (2006)
10. Lydia K Wright^{1,2}, Jessica H Knight³, Amanda S Thomas¹, Matthew E Oster^{1,2}, James D St Louis⁴, and Lazaros K Kochilas. Long-term outcomes after intervention for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Heart*. 2019 July ; 105(13): 1007–1013. doi:10.1136/heartjnl-2018-314124.
11. Cleuziou J, Schreiber C, Eicken A, Horer J, Busch R, Holper K, Lange R (2010) Predictors for biventricular repair in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Thorac Cardiovasc Surg* 58(6):339–344. doi:[10.1055/s-0030-1250101](https://doi.org/10.1055/s-0030-1250101).
12. Christopher J. Petit, MD; Andrew C. Glatz, MD, MSCE; Athar M. Qureshi, MD. 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:e004428. DOI: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.116.004428.