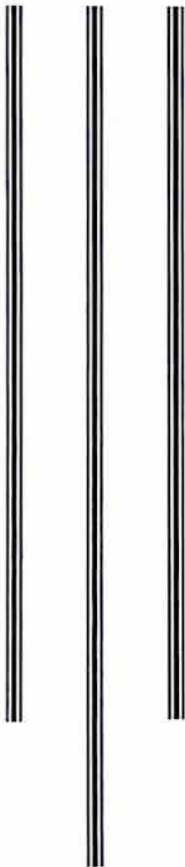




UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E
INVESTIGACIÓN
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



Descriptores clínicos y pronósticos en
los pacientes con Atresia Pulmonar
con septum interventricular integro:
Experiencia del Hospital Infantil de
México Federico Gómez

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN :

PEDIATRÍA

P R E S E N T A:

Dr. Ángel Eduardo Ceballos Cruz



TUTOR:

Dr. Alejandro Bolio Cerdán

Dr. Carlos Alcántara Nogales

Dra. Elda Leonor Pacheco Paritola



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2024



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.

Dr. Sarbelio Moreno Espinoza
Jefe de Enseñanza
Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dr. Alejandro Bolio Cerdán
Tutor Académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dr. Carlos Alcántara Noguez
Tutor Académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dra. Eida Leonor Pacheco Pantoja
Tutora Metodológica
Universidad Anáhuac Mérida

Índice

Marco teórico	3
Antecedentes	6
Planteamiento del problema	7
Pregunta de investigación	7
Justificación	8
Hipótesis	8
Objetivos	9
Metodología	10
Plan de análisis estadístico	11
Descripción de variables	12
Resultados del estudio	14
Discusión	17
Conclusión	18
Cronograma de actividades	19
Referencias bibliográficas	20
Limitaciones del estudio.....	22

Marco teórico

Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) son defectos estructurales que causan afectaciones que van desde el drenaje venoso, pasando por la separación de las cavidades cardíacas, e incluso la secuencia del flujo intracardiaco o el funcionamiento de las válvulas (1). La incidencia actualmente de las CC es de 6 a 11.1 por cada 1000 nacidos vivos en la literatura internacional (2).

Para su estudio se suelen clasificar de varias maneras, por ejemplo, según las manifestaciones clínicas (particularmente por su tendencia a producir cianosis o no), sitio y características anatómicas del defecto, etc. Entre estas clasificaciones destaca la fisiopatológica, la cual se basa en las consecuencias de las alteraciones anatómicas que interfieren con la circulación sanguínea normal, frecuentemente agrupadas en CC con flujo sanguíneo pulmonar aumentado y CC con flujo pulmonar disminuido(1).

Entre las cardiopatías cianógenas de flujo pulmonar disminuido se encuentra la Atresia Pulmonar con septum interventricular íntegro (APcSI), que se caracteriza por obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, un tabique interventricular sin alteraciones asociadas a grados variables de hipoplasia del ventrículo derecho y anomalías coronarias de tipo conexiones ventrículo-coronarias. Suele ser de morfología heterogénea. Los pacientes con esta patología dependen de un conducto arterioso para el flujo pulmonar(3,4).

Se ha reportado una incidencia en todo el mundo de 4.1 a 9.6 casos por cada 100,000 nacidos vivos (4). En México, no existen datos publicados con respecto a esta enfermedad. Debido a que es una patología poco común y de características que no son constantes entre individuos, representa un desafío diagnóstico y terapéutico para los pediatras (4).

Componentes de la Patología

La atresia de la válvula pulmonar suele ser de dos tipos principales (4):

- Membranosa, con una válvula imperforada.
- Muscular, donde existe una atresia del tracto de salida.

El ventrículo derecho de los pacientes con APcSI suelen tener una morfología tripartita (entrada, región trabecular y región infundibular), bipartito (entrada e infundibular) o unipartito (solo porción de entrada) (3). La válvula tricúspide suele estar también atrésica y el tamaño del anillo de dicha válvula, medido por Z-Score, ha emergido como un factor significativo para decidir la reparación a realizar. Desafortunadamente, la literatura y

evidencias publicadas presentan resultados indefinidos acerca de los valores límite de z-score de la válvula tricúspide (5).

Las anomalías coronarias que suelen acompañar a esta patología pueden ser conexiones ventrículo-coronarias, fístulas, estenosis coronaria o atresia (5). Estas anomalías pueden ser extensas y por consiguiente ocasionar que la circulación coronaria dependa del ventrículo derecho (4,5)

Métodos diagnósticos

El ecocardiograma es un estudio fácilmente disponible de evaluación cardíaca, se utiliza en el diagnóstico de APcSI. La mayoría de los pacientes con este trastorno pueden ser diagnosticados por este método incluso de manera prenatal puse se ha descrito una tasa de diagnóstico prenatal de este defecto cardíaco específico de 86% (6).

Si bien es cierto que la APcSI puede ser diagnosticada con ecocardiograma, el cateterismo cardíaco proporciona información adicional sobre la circulación coronaria; esto es particularmente importante en pacientes en quienes se considera la descompresión del ventrículo derecho. Estos datos son predictores significativos de los resultados y el tipo de reparación (7).

Implicaciones del tratamiento

Los objetivos de la intervención quirúrgica incluyen mejorar la oxigenación tisular y establecer un flujo anterógrado a través del ventrículo derecho, siempre que las condiciones anatómicas lo permitan (8).

El manejo de los pacientes con APcSI comprende uno o más procedimientos, los cuales pueden realizarse a través de cirugía abierta convencional o por intervencionismo (9). La presencia de un ventrículo derecho con morfología y tamaño adecuado permite utilizar una intervención que mejore la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho y resultar en la preservación del sistema circulatorio en dos ventrículos, en caso contrario, se realizan intervenciones quirúrgicas que llevan al paciente a conservar un solo ventrículo funcional (Cirugía de Glenn y Fontán) (10).

Las estrategias por intervencionismo pueden incluir: colocación de un *stent* en el conducto arterioso, la septotomía auricular con balón o la perforación cutánea de la válvula pulmonar. En cuanto a los procedimientos quirúrgicos generalmente los procedimientos suelen ser una derivación aorto-pulmonar o la descompresión primaria del ventrículo derecho con o sin derivación de la arteria pulmonar. Posteriormente se realiza una cirugía que lleva a una

paliación univentricular (cirugía de Glenn y Fontan) o una corrección a fisiología biventricular (9).

En la mayoría de los pacientes con morfología del VD bipartita o tripartita se puede lograr una reparación biventricular, mientras que si, después de la intervención, inicial presentan un crecimiento inadecuado se puede lograr una reparación ventrículo y medio. Los pacientes con morfología unipartita se preparan para una reparación de un solo ventrículo (8)

La decisión de la terapéutica adecuada depende de las características individuales de las estructuras del ventrículo derecho al nacimiento y requiere de evaluaciones detalladas en las cuales se evalúa la morfología del ventrículo derecho (VD) así como la relevancia clínica de cualquier conexión ventrículo-coronaria (3,11). En términos generales, para un paciente con un volumen del ventrículo derecho adecuado, así como una circulación coronaria independiente del VD inicialmente se realiza una cirugía de descompresión con el propósito de llevar al paciente a una fisiología biventricular, mientras que ante la presencia de anatomía cardíaca inadecuada se tratan con procedimientos que concluyen en una fisiología univentricular (11). La presencia de circulación coronaria dependiente del VD es una contraindicación su descompresión (3).

En la actualidad, no ha sido establecido un abordaje quirúrgico uniforme debido al amplio espectro de anomalías que componen a esta enfermedad y al hecho de que es difícil predecir el crecimiento del ventrículo derecho (8).

Antecedentes

Se ha reportado que los pacientes con esta enfermedad suelen nacer a término en la mayoría de los casos y la prevalencia de diagnóstico prenatal varía dependiendo de las series de casos (0-52%) (4,10).

El z-score de la válvula tricúspide representa una parte importante de la evaluación ecocardiográfica pues ha emergido como un factor significativo para tomar la decisión del tipo de cirugía a realizar. Se ha descrito que un valor igual o mayor a -2 es un buen predictor de una cirugía de reparación biventricular exitosa (5). Se ha descrito una presencia de malformaciones asociadas en 11.2% de los casos con un Z-Score variable (-4.78 ± 3.6 y -2.6 ± 1.5)(4,9,10).

En cuanto a los índices de mortalidad, un estudio reportó que la enfermedad se asocia con cifras significativas, y se ha reportado que la tasa de supervivencia un año posterior a la intervención es de 68-83.3%, mientras que a 5 años es de 50-86.5 (3). Poco se ha descrito acerca de cuáles factores aumentan el riesgo de mortalidad o mejoran los índices de supervivencia, entre estos estudios se encuentra el de Muneuchi y cols, realizado en Japón, quienes reportan en su corte que la supervivencia a 10 años en pacientes con APcSI que fueron llevados a fisiología biventricular es de 93% mientras que aquellos que concluyeron en fisiología univentricular fue de 67% (11).

Por otro lado, una revisión de casos identificados en Glasgow, Reino Unido; reportó que aquellos que fueron intervenidos con un diagnóstico retardado (definido como aquel que se realiza posterior a los 6 meses de vida extrauterina) reportaron tasas de supervivencia a medio plazo (10 años) de la reparación biventricular, la reparación de 1,5 ventrículos y la paliación univentricular fueron del 100%, 93.3 % y 81.2% respectivamente (12).

En un estudio retrospectivo, se reportó que la edad menor a 12 meses (OR 3.86, 95% CI 1.05-14.16, $p = 0.042$), el internamiento de urgencia al hospital (OR 7.35, 95% CI 2.36-22.89, $p < 0.001$), la presencia de lesión renal aguda, de sepsis y el uso de oxigenación por membrana extracorpórea (OR 12.58, 95% CI 3.55-44.60, $p < 0.001$) aumentan significativamente el riesgo de mortalidad en los pacientes con APcSI (3).

A la fecha no existen ensayos clínicos aleatorizados que definan cuál es el mejor manejo y debido a la heterogeneidad de la patología, el manejo varía de acuerdo con el lugar donde se intervenga. En una serie de casos de 71 pacientes en un solo centro británico 68% de los pacientes se sometieron a reparación percutánea 30% y solamente el 2% de los pacientes falleció antes del procedimiento. De los intervenidos 17% falleció en los primeros 35 días (12).

Por otra parte, en otro estudio australiano en el que fueron incluidos 52 pacientes, en estos se clasificó la morfología del ventrículo derecho como normal, leve, moderada y severamente hipoplásica en 3 (5,8%), 13 (25,0%), 19 (36,5%) y 17 (32,7%) pacientes respectivamente. De todos éstos sólo se realizó el seguimiento a 37 pacientes de los cuales: 14 procedieron a realizar un procedimiento “biventricular”, 4 “ventrículo y medio” y 19 “univentricular”. De esta serie se reportaron cinco muertes que representan 9.6% (9).

Planteamiento del problema

En México, no se han encontrado reportes publicados sobre las características y descriptores principales de los pacientes con esta patología, y mucho menos un análisis formal que defina diferencias en los riesgos de mortalidad, según el procedimiento empleado o bien algún otro factor independiente de la cirugía realizada.

La evidencia existente es limitada en cuanto a cuál procedimiento es superior en términos de supervivencia para el manejo general de esta patología, tampoco existen datos concretos que estudien los parámetros ecocardiográficos y su relación con los índices de mortalidad.

Por lo anterior mencionado planteamos la siguiente pregunta de investigación:

Pregunta de investigación

¿La morfología del ventrículo derecho, el “Z-score” de la válvula tricúspide y el tipo de cirugía se asocian con la mortalidad en los pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro del Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG)?

P (Población): Pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro diagnosticados y operados en el HIMFG.

I (Intervención): La única variable que se identifica como intervención será el tipo de cirugía registrada

C (Comparación): Por tratarse de un estudio de asociación, la comparación no es un componente de la presente propuesta

O (Resultado): Supervivencia de los pacientes.

Justificación

A la fecha, no se encontraron estudios en población mexicana que aborden esta patología como problema principal. Asimismo, No se cuentan con datos epidemiológicos publicados de nuestro país y no se conoce la incidencia real de esta enfermedad ni las características de los pacientes.

De acuerdo con lo encontrado en la revisión bibliográfica, resulta difícil tener cohortes de pacientes que permitan caracterizar a la población y los factores que aumentan la mortalidad entre los pacientes con esta patología. Esta escasez de datos, probablemente se relaciona con la baja prevalencia reportada de esta patología. En el Hospital Infantil de México Federico Gómez, contamos con la posición privilegiada de ser hospital de referencia nacional con la infraestructura adecuada, que permite tener una cohorte adecuada de pacientes para realizar un análisis predictivo e incluso multivariados que permitan determinar, con un poder estadístico aceptable, los factores que influyen en el riesgo de morir por esta patología.

Hipótesis

Dado que el estudio propuesto tiene un componente descriptivo, pero también un componente inferencial en términos de asociación, planteamos la siguiente hipótesis para éste último:

- El Z-score de la válvula tricúspide con un valor mayor a dos unidades negativas (-2) tiene una asociación significativa inversa con la supervivencia de los pacientes con APcSI.

Objetivos

Objetivo general

Identificar las características ecocardiográficas, quirúrgicas más frecuentes y que correlacionan e influyen en la mortalidad de los pacientes con Atresia Pulmonar con septum interventricular integro en el HIMFG.

Objetivos específicos

- Definir e integrar una base de datos de pacientes diagnosticados con APcSI.
- Determinar las características de la población del HIMFG con esta patología.
- Analizar si existe correlación entre la supervivencia con diversas morfologías del ventrículo derecho, "Z-score" de la válvula tricúspide y el tipo de cirugía
- Contrastar la información obtenida con lo reportado en la literatura.
- Realizar un análisis de regresión logística binaria utilizando como variable dependiente Supervivencia (Supervivencia/Deceso). Y como covariables: z-score de la válvula tricúspide, morfología del ventrículo derecho, tipo de cirugía, género, peso y edad.

Metodología

Diseño del estudio

Estudio observacional, retrospectivo, analítico, correlacional y comparativo que se realizará en los pacientes con APcSI diagnosticados e intervenidos en el HIMFG hasta diciembre de 2021. Los datos serán obtenidos de los registros del servicio de Cirugía Cardiovascular, así como del expediente clínico integrándose en una base de datos digital, depurada y categorizada.

Población de estudio

Pacientes con cardiopatías congénitas en seguimiento por el Servicio de Cirugía Cardiovascular del HIMFG.

Muestra

Pacientes con diagnóstico ecocardiográfico de APcSI.

Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico ecocardiográfico de Atresia Pulmonar con septum interventricular integro del HIMFG.
- Tener registro de intervención quirúrgica por el equipo de Cirugía Cardiovascular del HIMFG.

Criterios de exclusión

- Diagnóstico de comunicación interventricular.
- Diagnóstico alternativo (Anomalía de Ebstein, Tetralogía de Fallot, etc).
- Presencia de otras cardiopatías congénitas asociadas.
- Información clínica no completa o expediente.
- Fallecidos antes de contar con alguna intervención quirúrgica.
- Haber sido intervenidos fuera del HIMFG.

Plan de análisis estadístico

- Los datos descriptivos se registran como frecuencias y se resumirán como valores absolutos y porcentajes.
- Para los datos numéricos, se comprobará la distribución de los datos colectados utilizando la prueba de Shapiro-Wilk (S-W). Dependiendo de los resultados se utilizarán pruebas paramétricas o no paramétricas para los estadísticos
- Se obtendrán las medias o medianas de las variables numéricas según corresponda a lo indicado por S-W, así como los valores mínimos y máximos.
- El análisis estadístico incluirá una regresión logística binaria utilizando como variable dependiente Supervivencia (Vivo/Muerto) y como variable independiente z-score de la válvula tricúspide, morfología del ventrículo derecho, tipo de cirugía, género, peso y edad.
- Los datos se analizarán utilizando el software estadístico SPSS (versión 23).

Descripción de variables

Variable	Definición operacional	Tipo	Indicador/Escala
Sexo	<i>Variable independiente,</i> Característica biológica que distingue al hombre de la mujer	Cualitativa Nominal	Hombre o Mujer
Edad	<i>Variable independiente,</i> Tiempo transcurrido desde el nacimiento del paciente hasta el momento de la intervención quirúrgica.	Cualitativa Ordinal	Intervalo, se agruparán por etapas de la vida: - Lactante menor (0-12 meses) - Lactante mayor (12-35 meses) - Preescolar (3 a 5 años 11 meses) - Escolar (6 años a 12 años) Adolescente (12 - 18 años)
Peso	<i>Variable independiente,</i> Cantidad de kilogramos que fueron medidos en el paciente hasta el momento de la cirugía.	Cuantitativa Continua	Kilogramos
Morfología del ventrículo derecho (VD)	<i>Variable independiente,</i> Visualización por ecocardiografía de las porciones del ventrículo derecho: entrada, porción trabecular e infundibular	Cualitativa nominal	Categoría: Unipartita, Bipartita o Tripartita
Z-Score de la Válvula Tricúspide	<i>Variable independiente,</i> <i>Medida numérica que describe la relación de la medida en milímetros de la válvula tricúspide con la media del grupo de</i>	Categoría ordinal	Desviaciones estándar (DE) 1) >(-2) 2) <(-2) - (-4) 3) <(-4)

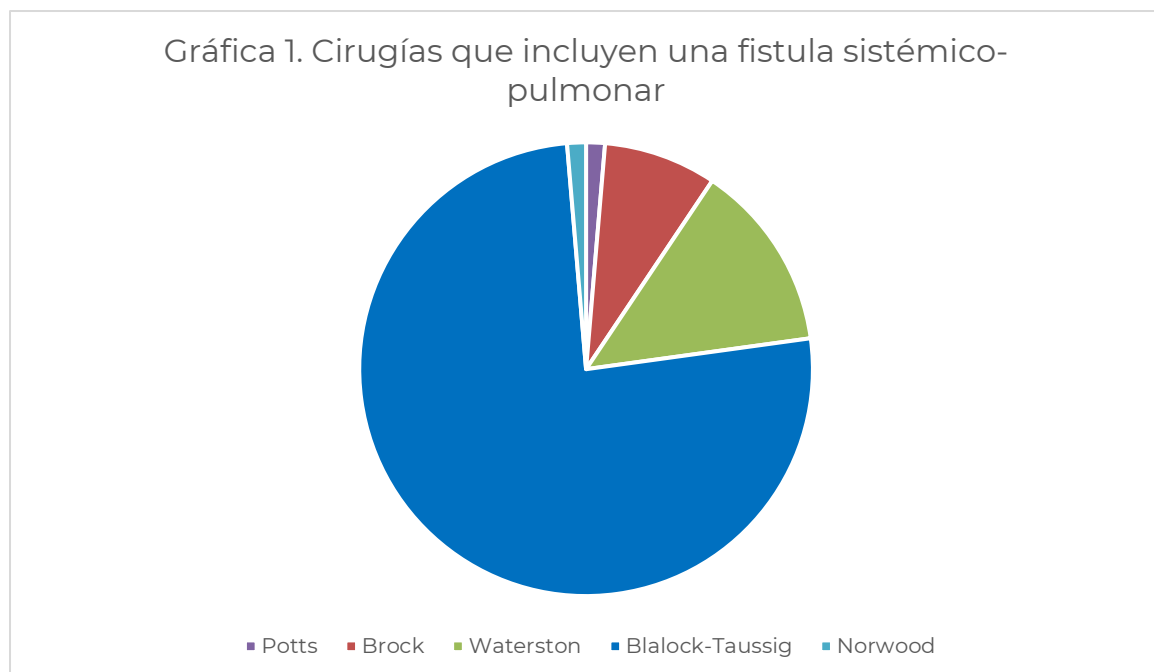
	<i>edad y género del paciente.</i>		
Cirugía Correctiva	<i>Variable independiente, Procedimiento quirúrgico que tiene como propósito corregir o tratar la APcSI.</i>	Cualitativa Nominal	Categoría: Univentricular, Ventrículo y medio, Biventricular
Cirugía paliativa	<i>Variable independiente, Procedimiento quirúrgico inicial que tiene como propósito mejorar la calidad de vida y disminuir la mortalidad temprana de los pacientes con APcSI hasta que la cirugía correctiva sea posible.</i>	Cualitativa Nominal	Categoría: Shunt, Descompresión, Shunt y Descompresión
Supervivencia	<i>Variable dependiente, Conservación de la vida posterior a la intervención quirúrgica hasta el corte, diciembre 2021.</i>	Cualitativa Nominal	Categoría: Sobreviviente o Deceso

Resultados

Dentro del periodo estudiado, se realizaron 264 cirugías en pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular integro en el Hospital Infantil de México desde abril de 1966 hasta diciembre del 2022. De la población total, 55.8% fueron hombres y el 44.1% fueron mujeres. La mediana de edad al momento de la cirugía fue de 2 meses en nuestra población, siendo el rango desde recién nacido (0 días) hasta los 18 años.

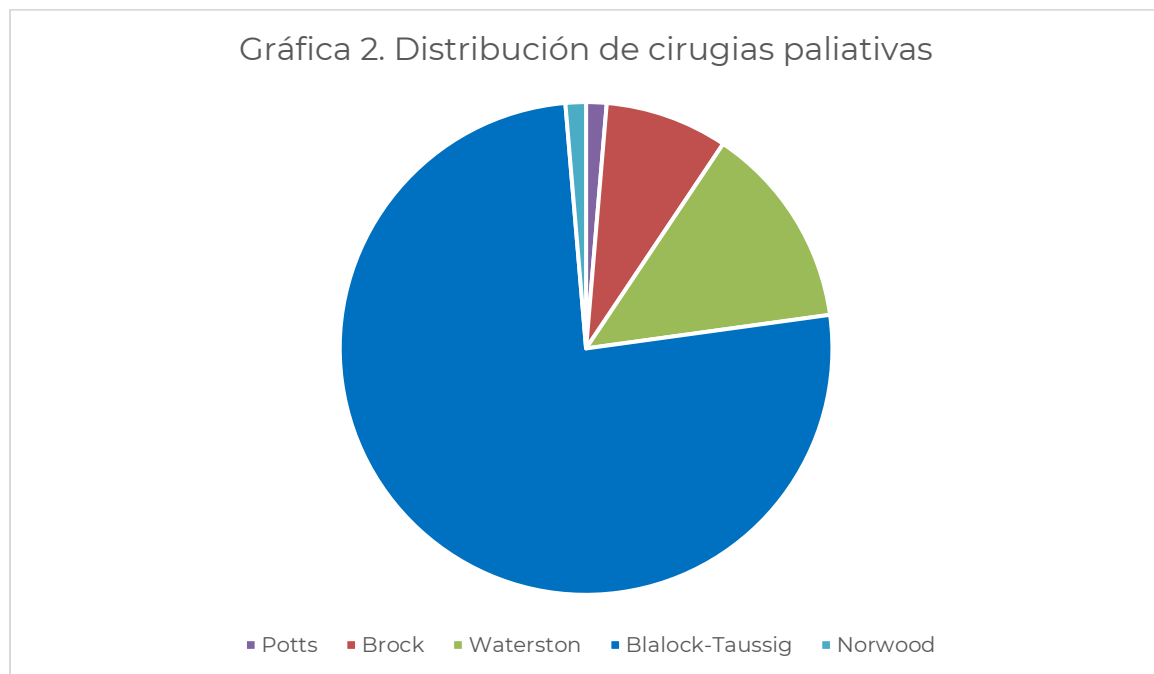
Los pacientes con la patología en cuestión presentaron una saturación promedio de 74% (rango 40-98%). Respecto a la clase funcional de acuerdo con la clasificación de Ross, se observó que el 6.5% de los pacientes presentaban clase I, 76.31% corresponde a la clase II, 15.78% a la clase III y 1.31% a la clase funcional IV.

Todos los pacientes participantes tuvieron el diagnóstico de atresia pulmonar con septum interventricular integro y fueron intervenidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. A la fecha de corte se realizaron un total de 209 cirugías paliativas y 55 cirugías correctivas. Dentro del grupo de grupo de cirugías paliativas, se realizaron un total de fistula sistémico-pulmonar, en la gráfica 1 se recogen los distintos tipos de fistulas realizadas. Es importante destacar que las indicaciones de cierto tipo de fistula variaron conforme al año realizado, por ello algunas de las mencionadas han quedado en desuso. Además, se realizaron un total de 41 (27.5%) cirugías que tienen como objetivo la descompresión del tracto de salida del ventrículo derecho y 19 (12.75%) que incluyen la combinación de ambas técnicas de paliación, es decir, una fistula y una cirugía descompresiva.



Para el análisis de los datos ecocardiográficos, únicamente se incluyeron 76 pacientes debido a que los ecocardiogramas de años anteriores al 2000 no pudieron ser recolectados, ya que debido a políticas de internas solo se almacenan los expedientes por 10 años y no se contaba con copia almacenada en los archivos internos del servicio de cirugía cardiovascular.

En nuestra población el Z score promedio fue de -2.82, siendo el mínimo de -11 y el valor máximo 2.3 para los 73 pacientes en los que si se reportó. En la Tabla 2, se reportan los datos correspondientes a la distribución de acuerdo con la clasificación usada para guiar la decisión clínica de la posible cirugía correctiva.



El 7.9% de los pacientes presentaron en el ecocardiograma sinusoides ventriculares y el 28% contaban con fistulas ventrículo-coronarias las cuales fueron incluidas en la toma de decisiones de las cirugías realizadas. En muy pocos ecocardiogramas fue reportada la morfología del ventriculo derecho.

Se realizó una regresión logística binomial para determinar los efectos la edad, peso, el sexo y el z-score de la válvula tricúspide, en la probabilidad de que los participantes sobrevivan. El modelo de regresión logística fue estadísticamente significativo, $\chi^2 (3) = 10.08$ $p=0.039$ (Tabla 1), y explicó el 17% (Nagelkerke R^2) de la varianza en los índices de la supervivencia (Tabla 2). Este modelo clasificó correctamente el 75.7% de los casos. La sensibilidad fue de 36% la especificidad fue de 95.9%, (Tabla 3). De las tres variables predictoras, un fue estadísticamente significativas: el z-score de la válvula tricuspide (como se muestra en la

tabla 4). El aumento del z-score de la válvula tricuspide se asoció con una mayor probabilidad de sobrevivir (vivo), es decir es un factor “protector”(el OR, es decir el coeficiente beta es menor a 1), proporcionando un 29% de sobrevivir a medida de que aumenta del valor 1 positivo. La bondad de ajuste del modelo fue corroborada por la prueba de Homer and Lemeshow (tabla 5), la cual dio un valor de p=0.28.

Tabla 1.

Omnibus Tests of Model Coefficients				
		Chi-square	df	Sig.
Step 1	Step	10.085	4	0.039
	Block	10.085	4	0.039
	Model	10.085	4	0.039

Tabla 2.

Model Summary			
Step	-2 Log likelihood	Cox & Snell R Square	Nagelkerke R Square
1	84.575 ^a	0.127	0.177

a. Estimation terminated at iteration number 4 because parameter estimates changed by less than .001.

Tabla 3

Classification Table					
Observed			Predicted		
			supervivencia	Percentage	
Step 1	supervivencia	MUERTO	VIVO		
				9	16
		2	47	95.9	
	Overall Percentage			75.7	

Tabla 4

Variables in the Equation									
		B	S.E.	Wald	df	Sig.	Exp(B)	95% C.I. for EXP(B)	
								Lower	Upper
Step 1 ^a	Edad	-0.160	0.173	0.853	1	0.356	0.852	0.608	1.196
	peso	0.105	0.066	2.513	1	0.113	1.110	0.976	1.264
	sexo(1)	0.251	0.567	0.196	1	0.658	1.285	0.423	3.906
	Zscore_tricuspide	0.257	0.114	5.107	1	0.024	1.293	1.035	1.615
	Constant	0.720	0.543	1.759	1	0.185	2.053		

a. Variable(s) entered on step 1: Edad, peso, sexo, Zscore_tricuspide.

Tabla 5

Hosmer and Lemeshow Test			
Step	Chi-square	df	Sig.
1	9.776	8	0.281

Discusión

La atresia pulmonar con septum interventricular integro representa una patología de baja frecuencia, cuya difusión es de importancia puesto que su reconocimiento temprano y tratamiento oportuno modifica de manera importante el pronóstico.

En nuestro país, en pocos hospitales se cuenta con el equipo multidisciplinario para la adecuada atención de estos pacientes además de que los centros disponibles cuentan con poca experiencia. A lo largo de más de 60 años en el Hospital Infantil de México se identificaron 264 pacientes que representa una corte de importante puesto que la corte más grande identificada por este estudio fue de 508 pacientes (3) y ninguna de estas cortes corresponden a pacientes mexicanos.

En cuanto estudios que analicen los factores que influyen en la mortalidad, Grant y colaboradores (3) reportaron en su análisis multivariado que factores como edad menor a doce años, admisión hospitalaria de urgencia, presencia de lesión renal aguda y sepsis fueron asociados a un incremento de la mortalidad. En nuestra cohorte, encontramos que el Z-score de la válvula tricúspide representa un factor que aumenta la supervivencia en estos pacientes a mediada de que el valor aumenta de +1. Sin embargo, se requiere de cohortes más grandes para corroborar la solidez de dicho factor.

Manhen y colaboradores (4), estudiaron sí la morfología del ventrículo pareciera influir en la mortalidad, dicho análisis no fue posible en nuestra cohorte ya que contamos con pocos estudios ecocardiográficos que reporten la morfología completa.

Así mismo, observamos que el tipo de cirugía no proporcionó un modelo de predicción estadísticamente significativo probablemente relacionado a que dicho parámetro cuenta con muchas categorías y que no se cuenta con el número de sujetos mínimo en cada una de ellas.

Conclusión

La atresia pulmonar con septum interventricular integro representa una cardiopatía congénita compleja, para la cual nuestro instituto cuenta con amplia experiencia de más de 60 años en su manejo el cual ha ido evolucionando a lo largo de las décadas.

Se identificó en nuestro modelo de predicción que el Z-score de la válvula tricúspide corresponde a un factor ecocardiográfico que permite predecir la posibilidad de supervivencia, sin embargo, se necesitan más estudios para validar dicho factor, nuestro estudio se encuentra limitado por la disponibilidad de acceso completo a los ecocardiogramas de todos los pacientes. El tipo de cirugía realizada parece no influir en la supervivencia.

Se necesitan cohortes más grandes que permitan un estudio multivariado más amplio, ya que la toma de decisiones de la cirugía a realizar implica la suma de factores clínicos, ecocardiográficos, hemodinámicos y condiciones generales del paciente.

Cronograma de actividades

	2022											
	Ene	Feb	Mar	Abr	May	Jun	Jul	Ago	Sep	Oct	Nov	Dic
Revisión de expedientes												
Integración de la base de datos												
Revisión de la base de datos												
Análisis estadístico												
Discusión de los resultados												
Redacción del artículo científico												
Envío y presentación de resultados												

Referencias

1. Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol*. septiembre de 2010;19(5):259-74.
2. Garcia RU, Peddy SB. Heart Disease in Children. *Prim Care Clin Off Pract*. marzo de 2018;45(1):143-54.
3. Grant S, Faraoni D, DiNardo J, Odegard K. Predictors of Mortality in Children with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *Pediatr Cardiol*. diciembre de 2017;38(8):1627-32.
4. Manhem S, Hanséus K, Berggren H, Ekman-Joelsson BM. Survival With Respect to Morphology in Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum in Sweden. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. enero de 2021;12(1):27-34.
5. Awori MN, Mehta NP, Mitema FO, Kebba N. Optimal Z -Score Use in Surgical Decision-Making in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. mayo de 2017;8(3):385-8.
6. Gorla SR, Chakraborty A, Garg A, Gugol RA, Kardon RE, Swaminathan S. Emerging trends in the prenatal diagnosis of complex CHD and its influence on infant mortality in this cohort. *Cardiol Young*. marzo de 2019;29(3):270-6.
7. Loomba RS, Pelech AN. Aortic perfusion score for pulmonary atresia with intact ventricular septum: An antegrade coronary perfusion scoring system that is predictive of need for transplant and mortality. *Congenit Heart Dis*. enero de 2018;13(1):92-7.
8. Li F fei, Du X ling, Chen S. Biventricular repair versus uni-ventricular repair for pulmonary atresia with intact ventricular septum: A systematic review. *J Huazhong Univ Sci Technolog Med Sci*. octubre de 2015;35(5):656-61.
9. Lawley C, Hockey K, Yeo LL, Liava'a M, Roberts P. Increasing Use of Neonatal Catheter Intervention for Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum: Management Trends From a Single Centre. *Heart Lung Circ*. 12 de octubre de 2021;S1443-9506(21)01249-X.
10. Cao L, Tian Z, Rychik J. Prenatal Echocardiographic Predictors of Postnatal Management Strategy in the Fetus with Right Ventricle Hypoplasia and Pulmonary Atresia or Stenosis. *Pediatr Cardiol*. diciembre de 2017;38(8):1562-8.
11. Muneuchi J, Watanabe M, Sugitani Y, Doi H, Furuta T, Kobayashi M, et al. Long-Term Outcomes After an Individualized Strategy in Patients with Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. *Pediatr Cardiol*. febrero de 2022;43(2):435-42.
12. He X, Gao B, Shi G, Chen H, Du X, Xu Z, et al. Surgical strategy and outcomes for the delayed diagnosis of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Cardiol*. julio de 2018;72(1):50-5.
13. Morgan GJ, Narayan SA, Goreczny S, Chubb H, Krasemann T, Rosenthal E, et al. A low threshold for neonatal intervention yields a high rate of biventricular outcomes in

pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Cardiol Young*. mayo de 2020;30(5):649-55.

Limitaciones del estudio

- El estudio planteado en esta tesis presenta riesgo de sesgo de información debido a la naturaleza retrospectiva.
- Debido a que el conocimiento de esta cardiopatía congénita se encuentra en desarrollo, la categorización retrospectiva puede no ser exacta y pudieron haber sido catalogados en un grupo diferente de tratamiento.
- Es probable que, debido a lo poco frecuente de la enfermedad, el número de pacientes incluidos en cada categoría planeada para el análisis de mortalidad sea pequeño y limite la posibilidad de análisis inferenciales de subgrupos.
- El estudio será realizado con pacientes de un solo centro.
- Los estudios ecocardiográficos fueron realizados con médicos cardiólogos pediatras que no estaban cegados.