

11205
36



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL DE CARDIOLOGIA
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

"EVOLUCION A TREINTA DIAS DE LOS PACIENTES
POST-OPERADOS DE DOBLE VIA DE SALIDA DEL
VENTRICULO DERECHO"

29/05

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALIDAD EN CARDIOLOGIA
P R E S E N T A :
DR. ANTONIO VARGAS CRUZ

ASESORES: DR. CARLOS ALVA ESPINOSA
DR. JOSE ANTONIO MAGANA SERRANO



MEXICO, D.F.
MAYO 14 2001

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION

Escuela de Medicina
Instituto de Servicios Escolares
PPL de Posgrado

2001



Universidad Nacional
Autónoma de México



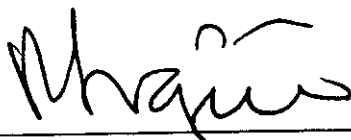
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

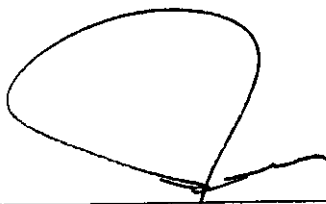
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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

Vo.Bo.:



Dr. Rubén Argüero Sánchez
Director del Hospital de Cardiología CMN SXXI



Dr. Juan Carlos Nécochea Alva
Jefe de la División de Enseñanza e Investigación Médica



Dr. Alonso Peña González
Subjefe de la División de Enseñanza e Investigación Médica



Dr. Rodolfo Castaño Guerra
Profesor Titular del Curso

Con cariño a mi muy querida esposa, Rosita.

A mi madre en memoria

A José de Jesús, Lourdes, Mauricio y Lulu, mi familia

Con gratitud al Servicio de Cardiopatías Congénitas 5° Piso-A del Hospital de Cardiología del CMN SXXI.

INDICE

I.	Antecedentes Científicos	1
II.	Planteamiento del Problema	12
III.	Objetivos	13
IV.	Hipótesis	14
V.	Tipos de Estudio	15
VI.	Variables	16
VII.	Universo de Trabajo	21
VIII.	Criterios de Selección	22
IX.	Descripción General del Estudio	23
X.	Análisis Estadístico	24
XI.	Aspectos Éticos	24
XII.	Recursos y Factibilidad	24
XIII.	Resultados	25
XIV.	Discusión	32
XV.	Bibliografía	34
	Apéndice A. Declaración de Helsinki	37

I. ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

El término "doble vía de salida del ventrículo derecho" (DVSVD) debe emplearse, exclusivamente, para señalar un tipo anómalo de conexión ventrículo-arterial, en la que más de la mitad de ambos orificios sigmoideos conectan con el ventrículo morfológicamente derecho, independientemente de la relación espacial que guarden ambas arterias ⁽²²⁾. El origen de esta alteración se produce durante la tabicación y alineación del conus cordis o cono arterioso ⁽¹⁹⁾⁽²⁰⁾. Manner estudiando la doble salida, pero del ventrículo izquierdo, en fetos de pollo, encontró que también la alineación del septum interventricular podría participar en el origen de esta anomalía ⁽¹⁷⁾. Lo anterior no se ha reportado para la doble salida del ventrículo derecho. A continuación haremos un breve repaso de la embriología cardíaca.

El sistema cardiovascular del embrión humano aparece hacia la mitad de la tercera semana, cuando el embrión ya no es capaz de satisfacer sus requerimientos nutritivos exclusivamente por difusión ⁽¹⁹⁾. Aunque el sistema cardiovascular no es el primer sistema orgánico que aparece en el embrión, alcanza su estado funcional mucho antes que cualquier otro.

El sistema vascular se desarrolla desde un plexo bilateralmente simétrico y simple hasta un complejo sistema asimétrico de arterias, venas y capilares. Ha de crecer a medida que crece el embrión; se debe autoadaptar a los acentuados cambios de la forma del embrión y a los cambios de desarrollo que tienen lugar en otros sistemas orgánicos. Al mismo tiempo, mientras trabaja intensamente, el corazón debe crecer y diferenciarse desde un simple tubo hasta un órgano complejo de cuatro cámaras que posee cuatro juegos de válvulas.

En general, podemos dividir la formación del corazón humano en las siguientes etapas: el surgimiento de un grupo de células originadas del mesodermo llamadas angioblastos, la unión de éstos para conformar el escudo cardíaco, posteriormente, cuando el embrión se pliega, este escudo se

transforma en el tubo cardiaco, el cual, también sufre un plegamiento para formar el asa cardiaca a los veintisiete días de edad.

El proceso que sigue es muy importante, pues durante éste se produce la tabicación del corazón y del cono arterioso dando origen a un órgano con la distribución que mantendrá durante el resto de la gestación, al finalizar esta etapa el embrión tiene treinta y siete días de edad, midiendo de 16 a 17 mm.

La alteración que condiciona la doble vía de salida del ventrículo derecho se produce durante la tabicación y orientación del conus cordis, presentándose una falta de incorporación de la porción posterior de este conus cordis al ventrículo izquierdo ⁽²⁰⁾.

En 1957, Witham describió por primera vez esta anomalía⁽¹⁾. Su frecuencia es de aproximadamente nueve enfermos por cada cien mil nacidos vivos y constituye el defecto asociado más comúnmente a la trisomía 18⁽²⁾. Un reporte Europeo más reciente que analizó 53030 pacientes con cardiopatía congénita, reportó una frecuencia de entre 1.05 a 1.37% de estos con Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho⁽²¹⁾.

El situs visceratrial es solitus en la mayoría de los casos, aunque existen casos de situs inversus y otros con isomerismo. La conexión atrioventricular es concordante en el 95% de los casos ⁽²²⁾.

Podemos dividir esta patología en cinco diferentes grupos dependiendo de la existencia o no de la comunicación interventricular y de la localización de la misma⁽³⁾. Esta división tiene implicaciones fisiopatológicas y terapéuticas, como veremos a continuación:

Comunicación interventricular subaórtica.- representa el 50%-56% de los casos y se acompaña en un 80% de discontinuidad fibrosa mitroaórtica. En la mayoría de estos pacientes la comunicación interventricular es grande y

existe estenosis en el tracto de salida de la pulmonar en el 60 a 90% de los casos⁽⁹⁾ (22).

El cuadro fisiopatológico, cuando no existe estenosis pulmonar, es similar al de la comunicación interventricular aislada. Existe siempre un corto circuito bidireccional a nivel ventricular con predominio del sistémico al pulmonar, la situación subaórtica del defecto interventricular favorece el aporte de sangre arterializada del ventrículo izquierdo a la aorta, esto también es favorecido, en las primeras semanas de vida, por las resistencias pulmonares lo que condiciona que estos pacientes prácticamente cursen sin cianosis. Sin embargo, con el tiempo, al caer las resistencias pulmonares, el hiperflujo condiciona el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar lo que lleva al paciente a una cianosis progresiva; otro problema que pueden presentar es la falla cardíaca izquierda al aumentar la cantidad de sangre que llega al ventrículo izquierdo, al estar aumentado el flujo pulmonar⁽¹⁸⁾ (22).

Cuando existe estenosis pulmonar el cuadro fisiopatológico es similar al de la tetralogía de Fallot. Aunque siempre exista un corto circuito de izquierda a derecha necesario a nivel ventricular, que es independiente del grado de severidad de la estenosis pulmonar, el corto circuito sistémico pulmonar real depende, como en la tetralogía de Fallot, del grado de estrechamiento de la estenosis pulmonar, en ausencia de comunicaciones aortopulmonares (por ejemplo, persistencia de conducto arterioso). Cuando la estenosis pulmonar es leve o moderada y el flujo pulmonar es aún igual o, incluso, superior al sistémico, la cantidad de sangre oxigenada que recibe la aorta desde el ventrículo izquierdo es aún suficiente para que la cianosis sea leve (a veces, imperceptible) o moderada. Al aumentar el grado de estenosis pulmonar y disminuir el flujo, se reduce paralelamente la cantidad de sangre arterializada que alcanza las cavidades izquierdas y la aorta, aumentando así la cianosis⁽¹⁸⁾(22).

Comunicación interventricular subpulmonar.- representa el 30% de los casos. La localización de la arteria pulmonar, en el corazón de estos

pacientes, siempre es a la izquierda de la aorta en cuanto al plano frontal; sin embargo, horizontalmente, puede estar localizada atrás, adelante o en el mismo plano, lado a lado (Taussig Bing) ^{(4) (5) (22)}.

En este tipo, son más frecuentes los casos sin estenosis pulmonar (94%) y existen lesiones obstructivas de la vía sistémica en el 31% de los pacientes. A diferencia de las formas con comunicación interventricular subaórtica, la aorta tiene pocas posibilidades de recibir un componente sustancial de sangre arterial procedente de la eyección ventricular izquierda y recibe fácilmente, por el contrario, la sangre venosa procedente del ventrículo derecho. La cianosis será, pues, evidente aún en ausencia de estenosis pulmonar; la combinación de cianosis e hiperflujo pulmonar es la responsable de que la fisiopatología de estos pacientes sea similar a la de la transposición de grandes vasos con comunicación interventricular. Cuando existe estenosis de la vía pulmonar la cianosis se hace muy intensa, desproporcionada al grado de estenosis y, en todo caso, mucho más intensa que en las formas con comunicación interventricular subaórtica, para el mismo grado de severidad de la lesión estenótica) ⁽¹⁸⁾⁽²²⁾.

Comunicación interventricular simultánea subaórtica y subpulmonar.- Tiene una frecuencia de 9% aproximadamente. En este tipo, ambas arterias son adyacentes al septum interventricular y la comunicación es grande afectando todo el septum membranoso, la mayor parte del infundibular y al menos una pequeña porción del septum de entrada. Son poco frecuentes las obstrucciones al tracto de salida de los ventrículos ⁽²²⁾.

Comunicación interventricular sin relación con ninguno de los planos sigmoideos.- Tiene una frecuencia de 8% y se presenta cuando la comunicación interventricular está en una región remota, por ejemplo, el septum trabeculado o en las regiones más posteriores o inferiores del septum de entrada, otra posibilidad es cuando los dos orificios sigmoideos están sustentados en infundíbulos hiperdesarrollados alejándose así de la porción septal correspondiente a la unión ventrículo arterial normal. En este grupo de

pacientes existe dificultad para que la aorta reciba sangre oxigenada del ventrículo izquierdo, por lo que estos pacientes se comportan fisiopatológicamente como si la comunicación interventricular fuera subpulmonar ⁽²²⁾.

Septum interventricular íntegro.- tiene una frecuencia del 3%. Son casos raros y corresponden a aquéllos en los que el efecto interventricular fue muy pequeño durante la vida fetal y se cerró durante ella o poco después del nacimiento. Por ello, es casi constante la presencia de hipoplasia o aplasia del orificio mitral y del ventrículo izquierdo; la vida depende de la presencia de una comunicación interauricular ⁽²⁾.

En todos los casos anteriores, con excepción del último, es importante considerar que la única vía de salida del ventrículo izquierdo es la comunicación interventricular; cuando ésta es restrictiva aparece una sobrecarga de presión para el ventrículo izquierdo con presiones sistólicas del ventrículo derecho y la arteria pulmonar muy similares a las de la aorta e inferiores a las del ventrículo izquierdo. Cuando a la naturaleza restrictiva de la comunicación interventricular se añade estenosis pulmonar, la situación es similar a la anteriormente descrita para los casos con comunicación interventricular restrictiva sin estenosis pulmonar, con la única diferencia, favorable para el paciente, de que la circulación pulmonar presenta un grado de protección variable (dependiendo del grado de estenosis) evitando el hiperflujo e hipertensión pulmonar. Las presiones sistólicas del ventrículo derecho y la aorta son iguales y las de la pulmonar y el ventrículo izquierdo inferiores y superiores respectivamente a la sistémica ⁽²²⁾.

Se han descrito anomalías de las arterias coronarias en la doble vía de salida del ventrículo derecho, siendo la más frecuente el ostium coronario único que da origen a la circulación izquierda y derecha, y también las anomalías congénitas de la válvula mitral ⁽¹⁶⁾⁽²²⁾.

DIAGNOSTICO ^{(18)(22).}

Las manifestaciones clínicas de estos pacientes dependen del tamaño y localización de la comunicación interventricular, de la presencia o no de estenosis pulmonar, de las resistencias vasculares sistémicas y obviamente, de otras malformaciones asociadas que en un momento dado pueden alterar el cuadro clínico.

En los casos de comunicación interventricular subaórtica o subpulmonar sin estenosis pulmonar, una vez que las resistencias pulmonares han disminuido, se presenta un hiperflujo pulmonar que condiciona el desarrollo de infecciones respiratorias frecuentes e hipertensión venocapilar pulmonar. Si el hiperflujo es muy importante, se desarrolla insuficiencia cardiaca; esto aunado a las infecciones pulmonares dificulta el desarrollo pondo estatural y son en muchos casos la causa de la muerte. En caso de que las resistencias pulmonares aumenten, el hiperflujo pulmonar disminuye y se observa una mayor sobrevida. Esta situación crea un equilibrio entre los dos circuitos permitiendo una mayor tolerancia a la cardiopatía, pero puede favorecer el desarrollo de cianosis.

El comportamiento de la cianosis depende de la comunicación interventricular, en caso de que ésta sea subaórtica, la misma aparecerá a medida que se incrementan las resistencias pulmonares. Cuando la comunicación interventricular es subpulmonar la cianosis se presenta desde el nacimiento debido a que la aorta se encuentra en línea con el ventrículo derecho. En caso de que la comunicación interventricular no se relacione con ninguna de las arterias, la cianosis también se presenta desde el nacimiento. Mientras que cuando la comunicación interventricular está en relación con los dos circuitos, la cianosis será tardía y dependerá de las resistencias pulmonares.

En el caso de la comunicación interventricular restrictiva, los pacientes presentan sobrecarga de volumen y presión del ventrículo izquierdo que se puede acompañar de síncope o falla ventricular secundaria.

Los pacientes con estenosis pulmonar y comunicación interventricular subaórtica se comportan como una tetralogía de Fallot. En caso de obstrucción grave, la cianosis es precoz y las crisis de hipoxia aparecerán en las primeras semanas de vida.

Los casos con septum interventricular íntegro existente desde la vida fetal presentan un cuadro similar al de la hipoplasia de cavidades izquierdas caracterizado por cianosis, insuficiencia cardíaca precoz y brutal con deterioro de la perfusión sistémica por choque cardiogénico.

Clínicamente, estos pacientes pueden cursar con datos sugestivos de trisomía 18, hipodesarrollo, piel laxa, superposición de dedos con puños cerrados y pie en mecedora. También presentan occipucio prominente con cráneo alargado, orejas malformadas de implantación baja, paladar estrecho, micrognatia, riñón en herradura y criptorquidia. Cuando se trata de una lesión con hiperflujo pulmonar importante (en caso de que no haya estenosis pulmonar) el precordio es hiperactivo y presenta impulso paraesternal izquierdo y apical. Prácticamente, en todos los pacientes se encuentra soplo sistólico a nivel de la comunicación interventricular, el segundo ruido se encuentra aumentado en intensidad. En el caso de pacientes con estenosis pulmonar, el comportamiento es similar al de la tetralogía de Fallot.

En la radiografía de torax, los hallazgos son inespecíficos, pero reflejan la situación fisiopatológica de cada caso: los pacientes con corto circuito arteriovenoso sin estenosis pulmonar presentan cardiomegalia y plétora pulmonar, ambas precoces y especialmente acentuadas cuando se asocian a lesiones obstructivas de la vía aórtica, en especial los enfermos con comunicación interventricular subpulmonar. Los pacientes con estenosis pulmonar tienen olighemia pulmonar y el corazón es de tamaño normal.

El electrocardiograma tampoco es característico, el principal dato es el crecimiento ventricular derecho en caso de estenosis pulmonar, o bien, crecimiento ventricular izquierdo o biventricular en caso de corto circuito arterio venoso.

En el ecocardiograma se registran el doble tracto de salida ventricular derecho y ambas sigmoideas originándose del ventrículo derecho, hecho que ya debe sugerir muy fuertemente el diagnóstico. Este queda definitivamente establecido cuando, al mover el transductor a posición parasternal y dirigir el abanico de haces ultrasónicos paralelo al eje mayor del corazón, se registra un ventrículo izquierdo al que le falta su típica salida situada en su posición más anterosuperior. Cuando la totalidad de ambos orificios sigmoideos conectan con el ventrículo derecho, la valva septal de la mitral parece implantarse en el propio septo interventricular.

Hoy día el paciente debe ingresar al laboratorio de hemodinámica con el diagnóstico de la malformación efectuado por ecocardiografía bidimensional, modo M y Doppler, y con un conocimiento completo de las posibles anomalías asociadas y una idea muy aproximada de su situación fisiopatológica.

Ello no obsta para que deban realizarse estudios hemodinámicos y angiocardiográficos completos que entrañen el sondaje de todas las cavidades cardiacas, grandes arterias, venas pulmonares y cavas, y la obtención de presiones y oximetrías en ellas, así como la realización de angiocardiografías en ambos ventrículos, los cálculos deben incluir invariablemente las unidades de resistencia pulmonar.

TRATAMIENTO

El tratamiento médico será el propio del cuadro clínico protagonista: insuficiencia cardiaca, hipoxemia o ambas combinadas. Más raramente, se plantea el problema de tratamiento del shock cardiogénico, en los casos con anomalías obstructivas severas y/o hipoplasia del corazón izquierdo y del tracto sistémico. El tratamiento médico deberá realizarse valorando cuidadosamente su respuesta y siempre con la única meta de realizar la cirugía en las mejores condiciones posibles y a la edad más adecuada del enfermo ⁽²²⁾.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, existen actualmente cuatro formas principales, dependiendo de la localización de la comunicación interventricular, de la edad del paciente y de la repercusión hemodinámica. En las formas con defecto interventricular subaórtico, la técnica utilizada es la preconizada por Kirklin y McGoon⁽⁶⁾ desde 1957. Consiste en la creación de un túnel intraventricular que conecta el defecto interventricular con la raíz aórtica sin interferir en la corriente sanguínea del ventrículo derecho al tronco pulmonar. Cuando existe estenosis pulmonar, que es en la mayoría de los casos, puede efectuarse infundibulectomía aislada, ampliando el tracto de salida con parche o usando un conducto externo valvulado cuando el parche de la comunicación interventricular interfiere con el flujo de sangre hacia la vía de salida del ventrículo derecho. La mortalidad quirúrgica puede cifrarse alrededor del 8% dependiendo de la serie reportada ^{(7) (8) (9)}. En cuanto a la edad, esta cirugía se ha realizado incluso en pacientes menores de un mes de edad, el promedio de edad referido en la literatura es de 10 meses aproximadamente, dependiendo del estado general del enfermo y de la presencia de otras malformaciones agregadas, todo lo anterior influye en decidir el momento oportuno de la cirugía. Esta técnica pretende ser el tratamiento definitivo, sin embargo, en lactantes sintomáticos con insuficiencia cardiaca grave, refractaria al tratamiento médico enérgico, la constricción quirúrgica de la arteria pulmonar puede estar indicada en los primeros meses de vida en los casos en que el tratamiento definitivo tenga que esperar. Por otro lado, si la estenosis

pulmonar es muy importante se puede realizar una fístula sistémico pulmonar en espera de la cirugía definitiva antes mencionada.

En las formas con defecto interventricular subpulmonar sin estenosis pulmonar, es posible la elección entre dos técnicas diferentes para el tratamiento definitivo. Separación de los tractos ventriculares, dejando el ventrículo izquierdo conectado a la arteria pulmonar y convirtiendo, de esta manera, la malformación en una transposición completa de grandes arterias, para realizar a continuación la inversión auricular según la técnica de Mustard o Senning ⁽¹⁰⁾ ⁽¹¹⁾. Otra posibilidad es que una vez transformada la malformación en transposición de las grandes arterias, puede efectuarse la reparación anatómica según la técnica descrita por Jatene ⁽¹²⁾, ya que el ventrículo izquierdo se encuentra a presión sistémica, este último procedimiento también se llama Switch arterial y debe intentarse como primera elección antes del Switch atrial. El procedimiento de Jatene debe realizarse antes de que el ventrículo izquierdo se vuelva hipotrófico e incapaz de manejar la circulación sistémica idealmente antes de un mes de edad, para pacientes de mayor edad la opción es el switch atrial. Al igual que en el parche intraventricular, la mortalidad varía dependiendo de los autores, pero, en general tomando como grupo la comunicación interventricular subpulmonar es del 11% ⁽⁷⁾. En este mismo tipo de comunicación interventricular, pero realizando únicamente el switch arterial, en 27 pacientes, Masuda encontró una mortalidad temprana de 3.7% ⁽¹⁶⁾.

Los pacientes con comunicación interventricular no relacionada pueden ser operados con cualquiera de las técnicas descritas anteriormente, dependiendo de la anatomía del paciente. En un estudio realizado en Francia que incluyó 23 pacientes con este tipo de comunicación interventricular a 21 se les colocó un parche intraventricular y a los dos restantes se les realizó un switch arterial, la mortalidad temprana fue de 9% ⁽¹⁵⁾.

En pacientes que no cuentan con ventrículos apropiados se recomienda la realización de cirugía de Fontan, o de cualquiera de sus variantes ^{(23) (24)}.

Finalmente, sólo haré mención a la cirugía de Kawashima ya que, aunque algunos autores la recomiendan, en general es muy poco utilizada actualmente ^{(13) (14)}.

La causa principal de mortalidad temprana en los pacientes post-operados con Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho es la falla cardíaca que se presenta hasta en el 50% de los casos, otras causas menos frecuentes son la sépsis, infecciones en las vías respiratorias bajas, hipertensión pulmonar, bloqueo AV completo y algunas otras de causa desconocida ⁽⁷⁾.

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho constituye una de las cardiopatías congénitas más complejas debido a lo heterogéneo de este grupo en cuanto a las lesiones anatomopatológicas asociadas, el tipo de cirugía (correctiva o paliativa) realizada y el perfil hemodinámico resultante del problema.

Así, la morbi-mortalidad de este grupo de pacientes es elevada de acuerdo con los reportes de la literatura universal. En nuestro medio, los informes relativos a las características de esta población como grupo, así como la experiencia quirúrgica y sus resultados, son escasos. Más aún, se desconoce qué variables pueden fungir como predictores de mortalidad temprana. De conocer estos factores, se podría establecer un criterio más racional de manejo con mejores posibilidades de éxito.

III. OBJETIVOS:

General:

Describir las características clínicas, paraclínicas y anatomopatológicas de los pacientes con Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho (DVSVD).

Específicos:

- A. Describir la evolución post.operatoria temprana de los pacientes con Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho.

- B. Identificar las variables clínicas, paraclínicas, anatomopatológicas y del procedimiento quirúrgico que funcionan como factores pronósticos para la mortalidad temprana de los pacientes con Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho.

IV. HIPÓTESIS:

General:

No se requiere por ser un objetivo puramente descriptivo

Específicas:

A. No se requiere

B.

H1: La hipertensión arterial pulmonar moderada a severa, las lesiones asociadas, el tipo de procedimiento quirúrgico, el tiempo de derivación cardiopulmonar constituyen factores pronósticos adversos para predecir mortalidad temprana en los pacientes con Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho sometidos a cirugía.

H0: La hipertensión arterial pulmonar moderada a severa, las lesiones asociadas, el tipo de procedimiento quirúrgico, el tiempo de derivación cardiopulmonar son situaciones ajenas a la mortalidad temprana en los pacientes con Dx de Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho sometidos a cirugía cardiorácica.

V. TIPO DE ESTUDIO:

Observacional retrolectivo de casos y controles.

VI. VARIABLES:

A. Independientes:

A.1. Clínicas:

A.1.1. Edad:

Definición operacional: El tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de la cirugía, expresada en años.

Escala de medición: Cuantitativa continua.

A.1.2. Sexo:

Definición operacional: El género que porte cada individuo ingresado al estudio, entendiéndose como masculino o femenino.

Escala de medición: Nominal dicotómica

A.1.3. Somatometría:

Definición operacional: Se conocerá a través de la medición de talla y peso corporal de cada paciente ingresado al estudio, expresándose en centímetros y gramos.

Escala de medición: Cuantitativa continua

A.2. Hemodinámicas:

A.2.1. Qp:Qs:

Definición operacional: Relación entre el flujo pulmonar y el sistémico.

Escala de medición: De razón.

A.2.2. URP:

Definición operacional: Se refiere a las resistencias pulmonares calculadas y ajustadas a la superficie corporal del individuo.

Escala de medición: Cuantitativa continua.

A.2.3. Presión en Tronco de Arteria Pulmonar (TAP):

Definición operacional: La obtenida mediante cateterismo cardíaco a través de transductores de presión automatizados y que expresan el resultado en mmHg. Se tomará en cuenta las registradas a través de todo el ciclo cardíaco (Sistólica, diastólica y media).

Escala de medición: Cuantitativa continua.

A.2.4. Presión en Ventrículo Izquierdo:

Definición operacional: La obtenida mediante cateterismo cardíaco a través de transductores de presión automatizados y que expresan el resultado en mmHg. Se tomará en cuenta las registradas a través de todo el ciclo cardíaco (Sistólica y diastólica).

Escala de medición: cuantitativa continua.

A.2.5. Presión en Aorta:

Definición operacional: La obtenida mediante cateterismo cardíaco a través de transductores de presión automatizados y que expresan el resultado en mmHg. Se tomará en cuenta las registradas a través de todo el ciclo cardíaco (Sistólica, diastólica y media).

Escala de medición: Cuantitativa continua

A.2.6. Presión en Ventrículo Derecho:

Definición operacional: La obtenida mediante cateterismo cardíaco a través de transductores de presión automatizados y que expresan el resultado en mmHg. Se tomará en cuenta las registradas a través de todo el ciclo cardíaco (Sistólica y diastólica).

Escala de medición: Cuantitativa continua

A.2.7. Gradiente transpulmonar:

Definición operacional: Se obtendrá durante el procedimiento de cateterismo tomando en cuenta la diferencia de presiones pico a pico entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar.

Escala de medición: Cuantitativa continua

A.3. Quirúrgicas:

A.3.1. Derivación Cardiopulmonar:

Definición conceptual: Periodo de tiempo durante el cual el paciente se encuentra en paro cardíaco y la circulación es mantenida mediante una bomba de circulación extracorporea.

Definición operacional: Se medirá el tiempo de Derivación Cardiopulmonar expresándose en minutos.

Escala de medición: Cuantitativa continua

A.3.2. Pinzamiento Aórtico:

Definición conceptual: Periodo de tiempo durante el cual se produce una obstrucción total de la aorta de manera deliberada.

Definición operacional: Se medirá el tiempo de Derivación Cardiopulmonar expresándose en minutos.

Escala de medición: Cuantitativa continua

A.3.3. Tipo de Cirugía:

Definición conceptual: La cirugía puede ser de dos tipos:

1.- Paliativa, en la que lo que se busca es mejorar las condiciones hemodinámicas y de oxigenación del enfermo en vista a una próxima cirugía definitiva.

2.- Correctiva, cirugía que tiene por objeto modificar la anatomía anormal para cambiarla a una forma lo más fisiológica posible.

Definición operacional: Se tomará en cuenta si la cirugía es correctiva o paliativa.

Escala de medición: Nominal dicotómica

A.4. Anatomopatológicas:

A.4.1. Lesiones Asociadas:

Definición conceptual: Malformaciones congénitas que afectan a otra parte del corazón y los grandes vasos diferentes a la estudiada (Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho).

Definición operacional: Se tomará en cuenta aquellas lesiones anatomopatológicas encontradas durante la cirugía.

Escala de medición: Nominal.

B. Dependientes:

B.1. Mortalidad temprana:

Definición conceptual: Cese de las funciones biológicas de un individuo.

Definición operacional: A las defunciones ocurridas dentro de los primeros treinta días después del tratamiento quirúrgico.

Escala de medición: Nominal dicotómica.

VII. UNIVERSO DE TRABAJO:

Población:

Los pacientes con diagnóstico de Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho que sean atendidos en el servicio de Cardiopatías congénitas del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS de 1997 a 2000.

Casos:

Son aquellos pacientes con Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho sometidos a cirugía correctiva o paliativa y que hayan muerto dentro de los primeros treinta días de seguimiento post-quirúrgico.

Controles:

Son aquellos pacientes con Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho sometidos a cirugía correctiva o paliativa que sobrevivan después de treinta días de seguimiento post-operatorio.

VIII. CRITERIOS DE SELECCIÓN:

De Inclusión:

- De uno u otro sexo.
- Con diagnóstico establecido de Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho.
- Que sean sometidos a cirugía correctiva o paliativa.
- Que cuenten con expediente clínico.

De Exclusión:

Aquellos pacientes que durante el procedimiento quirúrgico o el estudio anatomopatológico post-mortem se descartara el Dx de Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho.

De Eliminación:

Aquellos pacientes que cumplieron los requisitos de inclusión pero que el expediente clínico no contara con cateterismo cardíaco u hoja post-quirúrgica.

IX. DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO:

Todos los pacientes que llenen los criterios de selección serán ingresados al estudio, a través de la consulta directa del expediente clínico individual previa autorización de la Jefatura de Servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital sede del estudio, así como del Jefe de Archivo Clínico. En función de tratarse de un estudio retrolectivo, no se requiere de firma de carta de consentimiento informado; no obstante, la identidad de los pacientes será guardada y permanecerá en confidencialidad de acuerdo con los lineamientos éticos internacionales.

X. ANALISIS ESTADÍSTICO:

Los resultados del estudio se expresarán en términos de Tendencia central y de dispersión de acuerdo con la distribución que adopte la población. Para el estudio pronóstico, se realizará un análisis bivariado con cálculo de Razón de Momios (R.M.) con intervalos de confianza (I.C.) al 95%. Para la significancia estadística se empleará el cálculo de valores de Ji cuadrada, aceptando una como significativo un error α de 5% con un poder de 90%, las variables que resulten estadísticamente significativas con una R.M. igual o mayor de 2.0, serán sometidas a un análisis de regresión logística múltiple estratificada. Todos los datos serán analizados a través del programa SPSS for Windows versión 10.0 (Statistical Package for Social Sciences).

XI. ASPECTOS ÉTICOS:

El presente estudio, cumple con los requisitos institucionales para la elaboración y operación de protocolos de investigación. En virtud de tratarse de un estudio retrolectivo, no se requiere de aceptación escrita del (los) pacientes a incluir; sin embargo, se guarda la identidad de todos ellos en estricta confidencialidad. Asimismo, el estudio se apega a las recomendaciones la Declaración de Helsinski (Apéndice A).

XII. RECURSOS Y FACTIBILIDAD:

En virtud de tratarse de un Hospital de concentración, no existe limitación para reclutar a los pacientes con las características requeridas para el estudio. El investigador principal cuenta con los recursos materiales y de tiempo para llevar a cabo la captura y procesamiento de la información. Debido a su carácter retrolectivo, este estudio no utiliza recursos institucionales para su elaboración.

X. ANALISIS ESTADÍSTICO:

Los resultados del estudio se expresarán en términos de Tendencia central y de dispersión de acuerdo con la distribución que adopte la población. Para el estudio pronóstico, se realizará un análisis bivariado con cálculo de Razón de Momios (R.M.) con intervalos de confianza (I.C.) al 95%. Para la significancia estadística se empleará el cálculo de valores de Ji cuadrada, aceptando una como significativo un error α de 5% con un poder de 90%, las variables que resulten estadísticamente significativas con una R.M. igual o mayor de 2.0, serán sometidas a un análisis de regresión logística múltiple estratificada. Todos los datos serán analizados a través del programa SPSS for Windows versión 10.0 (Statistical Package for Social Sciences).

XI. ASPECTOS ÉTICOS:

El presente estudio, cumple con los requisitos institucionales para la elaboración y operación de protocolos de investigación. En virtud de tratarse de un estudio retrolectivo, no se requiere de aceptación escrita del (los) pacientes a incluir; sin embargo, se guarda la identidad de todos ellos en estricta confidencialidad. Asimismo, el estudio se apega a las recomendaciones la Declaración de Helsinki (Apéndice A).

XII. RECURSOS Y FACTIBILIDAD:

En virtud de tratarse de un Hospital de concentración, no existe limitación para reclutar a los pacientes con las características requeridas para el estudio. El investigador principal cuenta con los recursos materiales y de tiempo para llevar a cabo la captura y procesamiento de la información. Debido a su carácter retrolectivo, este estudio no utiliza recursos institucionales para su elaboración.

X. ANALISIS ESTADÍSTICO:

Los resultados del estudio se expresarán en términos de Tendencia central y de dispersión de acuerdo con la distribución que adopte la población. Para el estudio pronóstico, se realizará un análisis bivariado con cálculo de Razón de Momios (R.M.) con intervalos de confianza (I.C.) al 95%. Para la significancia estadística se empleará el cálculo de valores de Ji cuadrada, aceptando una como significativo un error α de 5% con un poder de 90%, las variables que resulten estadísticamente significativas con una R.M. igual o mayor de 2.0, serán sometidas a un análisis de regresión logística múltiple estratificada. Todos los datos serán analizados a través del programa SPSS for Windows versión 10.0 (Statistical Package for Social Sciences).

XI. ASPECTOS ÉTICOS:

El presente estudio, cumple con los requisitos institucionales para la elaboración y operación de protocolos de investigación. En virtud de tratarse de un estudio retrolectivo, no se requiere de aceptación escrita del (los) pacientes a incluir; sin embargo, se guarda la identidad de todos ellos en estricta confidencialidad. Asimismo, el estudio se apega a las recomendaciones la Declaración de Helsinski (Apéndice A).

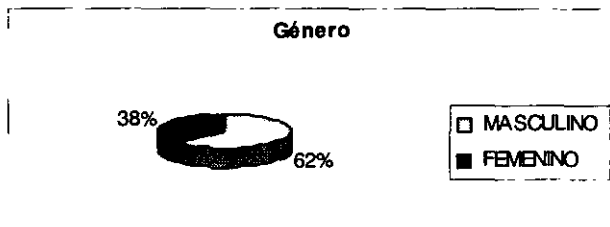
XII. RECURSOS Y FACTIBILIDAD:

En virtud de tratarse de un Hospital de concentración, no existe limitación para reclutar a los pacientes con las características requeridas para el estudio. El investigador principal cuenta con los recursos materiales y de tiempo para llevar a cabo la captura y procesamiento de la información. Debido a su carácter retrolectivo, este estudio no utiliza recursos institucionales para su elaboración.

XIII. RESULTADOS:

Se estudiaron 13 pacientes, todos ellos post-operados de Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho en un periodo comprendido entre los años 1997 y 2000. 8 pacientes fueron hombres (61.5%) y 5 pacientes mujeres (38.5%). (Tabla I).

	Frecuencia	Porcentaje
MASCULINO	8	61.5
FEMENINO	5	38.5
Total	13	100



A todos los pacientes se les realizó el diagnóstico mediante estudio clínico, ecocardiográfico y angiográfico, el diagnóstico se corroboró en todos ellos durante la cirugía. Todos los casos fueron discutidos en una sesión médica antes de decidir el tipo y la indicación quirúrgica. La edad promedio fue de 3.36 años +/- 3.94. El peso promedio fue de 11.11 Kgs +/- 7.56. La talla promedio fue de 90.92 cms +/- 31.93. La presión sistólica de la arteria pulmonar fue en promedio de 49.77 mmHg +/- 33.37. Tuvieron una relación de flujos entre el pulmonar y el sistémico en promedio de 1.1756 +/- 0.92162 y las URP en promedio fueron de 3.41 +/- 1.98 (Tabla II).

Tabla II. Características Generales de la Población

	Número de Pacientes	Rango	Mínimo	Máximo	Media	Desviación estándar
EDAD	13	10.7 años	3 meses	11 años	3.36 años	3.94 años
TALLA	13	101 cm.	54 cm.	155 cm.	90.92 cm.	31.93 cm.
PESO	13	28.25 kg.	3.5 kg.	31.75 kg.	11.11 kg.	7.56 kg.
PRESIÓN SISTÓLICA DE AORTA	13	100 mmHg	55 mmHg	155 mmHg	89.15 mmHg	26.54 mmHg
PRESIÓN DIASTÓLICA DE AORTA	13	45 mmHg	33 mmHg	78 mmHg	54.69 mmHg	12.93 mmHg
PRESIÓN MEDIA DE AORTA	13	72 mmHg	38 mmHg	110 mmHg	68.77 mmHg	19.70 mmHg
PRESIÓN SISTÓLICA DE TAP	13	107 mmHg	13 mmHg	120 mmHg	49.77 mmHg	33.37 mmHg
PRESIÓN DIASTÓLICA DE TAP	13	57 mmHg	3 mmHg	60 mmHg	27.54 mmHg	18.70 mmHg
PRESIÓN MEDIA DE TAP	13	68 mmHg	6 mmHg	74 mmHg	36.08 mmHg	24.40 mmHg
PRESIÓN SISTÓLICA DE VD	13	65 mmHg	55 mmHg	120 mmHg	85.15 mmHg	19.47 mmHg
PRESIÓN DIASTÓLICA DE VD	13	18 mmHg	0 mmHg	18 mmHg	7.62 mmHg	4.86 mmHg
PRESIÓN SISTÓLICA DE VI	12	100 mmHg	55 mmHg	155 mmHg	95.25 mmHg	25.25 mmHg
PRESIÓN DIASTÓLICA DE VI	12	18 mmHg	0 mmHg	18 mmHg	7.17 mmHg	5.78 mmHg
Qp/Qs	9	2.52	0.18	2.7	1.1756	0.9162
URP	10	5.76	0.84	6.6	3.419	1.9896

Siete de los trece pacientes, (53.8%), presentaron lesiones asociadas al complejo que se definió como Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho, de estas lesiones la más frecuentemente encontrada fue PCA (tabla III y tabla IV).

Tabla III. Lesiones Asociadas a la DVSVD

	Frecuencia	Porcentaje
CON LESIONES	7	53.8
SIN LESIONES	6	46.2
Total	13	100

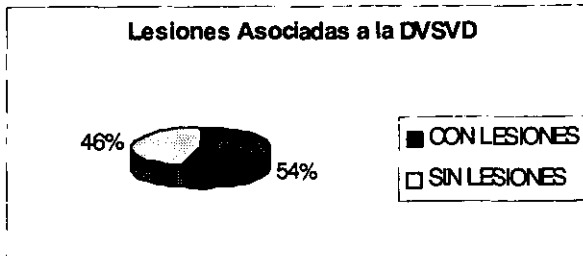
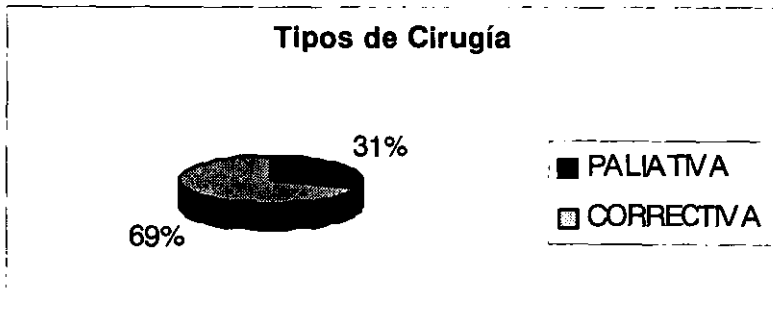


Tabla IV. Tipos de Lesiones Asociadas a la DVSVD

	Frecuencia	Porcentaje
PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO	3	37.5
HIPOPLASIA DEL CAYADO AÓRTICO	1	12.5
COARTACIÓN DE LA AORTA	1	12.5
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	1	12.5
ESTENOSIS MITRAL	1	12.5
CANAL AURICULO-VENTRICULAR	1	12.5
Total	8	100

En estos pacientes se realizaron dos tipos de cirugías, la de tipo paliativo que fue en cuatro pacientes (30.8%), y la correctiva que se intentó en nueve pacientes (69.2%), de las cuales una fue con la técnica de Senning y la otra con la de Jatene (tabla V).

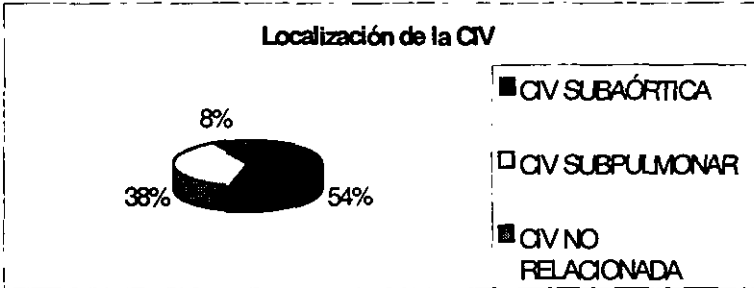
	Frecuencia	Porcentaje
PALIATIVA	4	30.8
CORRECTIVA	9	69.2
Total	13	100



La localización de la comunicación interventricular fue subaórtica en siete pacientes (53.8%), subpulmonar en cinco pacientes (38.5%) y no relacionada en un paciente (7.7%), no tuvimos casos de comunicación interventricular doblemente relacionada (Tabla VI).

Tabla VI. Localización de la CIV

	Frecuencia	Porcentaje
CIV SUBAÓRTICA	7	53.8
CIV SUBPULMONAR	5	38.5
CIV NO RELACIONADA	1	7.7
Total	13	100



De los siete pacientes con lesiones asociadas a la Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho, cinco fallecieron dentro de los primeros treinta días posteriores a la cirugía (71.43%), mientras que de los pacientes sin lesiones asociadas cuatro fallecieron en este tiempo (66.67%) el valor de P en este aspecto no fue significativo. Dos de los pacientes a los que se les realizó cirugía paliativa fallecieron (50.0%), mientras que siete de los pacientes a los que se les practicó cirugía correctiva fallecieron (77.78%) el valor de P tampoco fue significativo. En cuanto a la localización de la comunicación interventricular, tres (42.86%) de los que la tenían subaórtica fallecieron, cinco de los que la tenían subpulmonar (100%) y uno de la no relacionada (100%), en este caso la relación entre la CIV subaórtica con la subpulmonar y con la no relacionada nos da un valor de P significativo menor de 0.05. Al relacionar la CIV subpulmonar con la no relacionada el valor de P no es significativo (tabla VII).

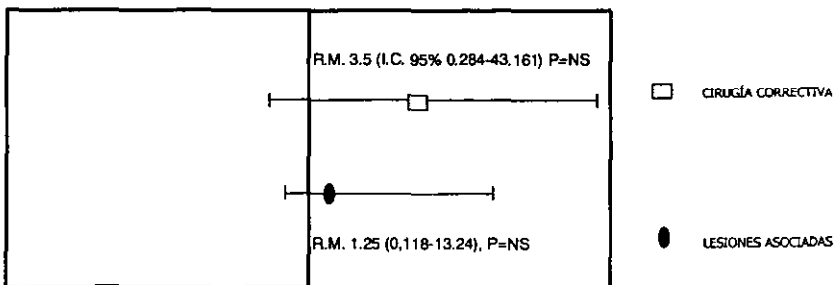
Tabla VII. Mortalidad a 30 días				
	Total de Pacientes	Defunciones	Porcentaje	Valor de P
CON LESIONES ASOCIADAS A LA DVSVD	7	5	71.43	No significativo (> 0.05)
SIN LESIONES ASOCIADAS A LA DVSVD	6	4	66.67	
CIRUGÍA PALIATIVA	4	2	50.00	No significativo (> 0.05)
CIRUGÍA CORRECTIVA	9	7	77.78	
CIV SUBAÓRTICA	7	3	42.86	Significativo (< 0.05)
CIV SUBPULMONAR	5	5	100.00	
CIV NO RELACIONADA	1	1	100.00	

Tomando en cuenta al grupo de pacientes que fallecieron tenemos lo siguiente: El tiempo en que permanecieron en derivación cardiopulmonar fue en promedio de 224.5 minutos +/- 82.94, el tiempo de pinzamiento aórtico fue en promedio de 124.11 minutos +/- 70.90 y la URP calculadas en estos pacientes fueron en promedio 3.14 +/- 2.10 la relación entre estos tres fenómenos no tuvo un valor de P significativo, cuando se compararon con los del grupo que no falleció, en estos últimos el tiempo de DCP fue de 133.5 minutos +/- 17.67, el tiempo de pinzamiento de la aorta fue de 77.5 minutos +/- 7.77 y las URP fueron de 3.82 +/- 2.03 (tabla VIII).

	Defunciones			Vivos		
	Número de Pacientes	Porcentaje	Tiempo	Número de Pacientes	Porcentaje	Tiempo
TIEMPO DE DERIVACIÓN CARDIOPULMONAR (DCP)	8	80	224.5 minutos +/- 82.94	2	20	133.5 minutos +/- 17.67
TIEMPO DE PINZAMIENTO AÓRTICO	9	81.8	124.11 minutos +/- 70.90	2	18.2	77.5 minutos +/- 7.77
URP	6	60	3.14 +/- 2.10	4	40	3.82 +/- 2.03
MORTALIDAD TOTAL	9	69.23		4	30.77	

El enfoque de riesgo entre la cirugía correctiva y las lesiones asociadas se muestra en la figura 1.

Fig. 1 Mortalidad a Treinta Días. Enfoque de Riesgo



XIV. DISCUSIÓN:

En este estudio nosotros analizamos la experiencia de nuestro hospital en cuanto a una enfermedad congénita poco frecuente, como es la Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho, consideramos aspectos anatómicos, hemodinámicos y la cirugía realizada para posteriormente seguir su evolución a treinta días .

Como se reporta en la literatura (Dr. Belli), la localización de CIV más común es la subaórtica, seguida por la subpulmonar y finalmente por la no relacionada, en nuestro estudio no se encontraron casos de CIV doblemente relacionada.

En general la presión sistólica de la arteria pulmonar y el valor de las unidades de resistencia pulmonar no fueron factores que tuvieran un riesgo real para la mortalidad temprana, sin embargo estas dos cifras hemodinámicas fueron mayores en los pacientes que fallecieron y su falta de significancia puede estar en relación con el número bajo de pacientes que incluyó el estudio.

La edad en que los pacientes se operan en nuestro hospital es mayor a la encontrada en la literatura mundial, sin embargo, la mayoría de ellos son referidos de provincia y su diagnóstico se hace a edades avanzadas, por lo que se dificulta practicar una cirugía temprana.

Como era de esperarse, la cirugía correctiva tiene una mayor mortalidad que la paliativa; sin embargo, llama la atención que en nuestro estudio esta mortalidad fue mucho más alta que la reportada por otros centros hospitalarios que operan congénitos, una explicación puede ser el gran porcentaje de pacientes que se operan con Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho y lesiones asociadas (más del 50%). Por otro lado, en este estudio no se tomó en cuenta la participación de los cuidados post-quirúrgicos en los pacientes.

Un resultado que si tuvo significancia estadística , como factor de riesgo para mortalidad , fue la localización de la CIV , el riesgo fue mayor para los que la tenían subpulmonar o no relacionada. Lo anterior a diferencia de lo que refiere la literatura en la que la localización de la comunicación interventricular no aumenta el riesgo de mortalidad. En este mismo contexto la literatura refiere como factores de riesgo para mortalidad lesiones asociadas a la patología como serían, varias comunicaciones interventriculares, lesiones de la válvula mitral u obstrucciones al tracto de salida del ventriculo izquierdo. En nuestro estudio los pacientes con lesiones asociadas tuvieron mayor mortalidad que los que no las tenían, sin embargo esta relación no tuvo significancia estadística; la lesión asociada más frecuente fue persistencia del conducto arterioso en 37% de los pacientes mientras que en otras series las lesiones asociadas más frecuentes son la comunicación interventricular múltiple, la obstrucción del arco aórtico y la comunicación interauricular.

Finalmente, es importante mencionar que el grupo de pacientes fue pequeño, lo que dificulta la significancia de los resultados, sin embargo, se observan tendencias que son válidas y que como mencionamos al inicio de esta discusión, reflejan la experiencia del hospital.

XV. BIBLIOGRAFÍA:

1. Witham AC Double outlet right ventricle a partial transposition complex. *Am Heart J.* 1957; S3:928
2. Patel CR, Muise KL, Redline RW. Double outlet right ventricle with intact ventricular septum in a foetus with trisomy – 18. *Cardiol Young* 1999; 9: 419-422.
3. Lev M, Bharati S, Meng CCL, Liberthson RR, Paul MH, Idriss F. A concept of double-outlet right ventricle. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 1972; 64: 271-281.
4. Van Praagh R. What is the Taussing-Bing Malformation?. *Circulation* 1968; 38 (3): 445 – 449.
5. Attié F, Arteaga MM, Castro A. Distorsión parcial de las grandes arterias en dextroposición y continuidad mitropulmonar. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 1976; 46: 12 – 18.
6. Kirklin JW, Harp RA, McGoon DC. Surgical treatment of origin of both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 1964; 48: 1026 – 1036.
7. Kleinert S, Sano T, Weintraub RG, Karl TR, Wilkinson JL. Anatomic Features and surgical strategies in double outlet right ventricle. *Circulation.* 1997; 96: 1233 – 1239.
8. Burakovsky VI, Podzolkov VP, Ivanitsky AV, Ragimov FR. Surgical treatment of double outlet right ventricle. *Cardiol Young.* 1997; 7: 22 – 30.

9. Belli E, Serraf A, Lacour F, Prodan S, Piot D, Losay J, Petit J. Biventricular repair for double-outlet right ventricle Results and long-term follow-up. *Circulation*. 1998 Nov 10; 98 (19 Suppl): II 360 – 5; discussion II 365 – 7.
10. Mustard WT. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery*. 1964; 55: 469.
11. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery*. 1959; 45: 966.
12. Jatene AD, Fontes VG, Paulista PP, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels: a preliminary report. *Separata Arq Cardio*. 1975; 28: 461.
13. Kawashima Y, Matsuda H, Yagihara T, Shimazaki Y, Yamamoto F, Nishigaki K, Miura T, Uemura H. Intraventricular repair for Taussig – Bing anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993; 105: 591 – 596.
14. Kawahira Y, Yagihara T, Uemura H, Ishizaka T, Yoshikawa Y, Yoshizumi K, Kitamura S. Ventricular outflow tracts after Kawashima intraventricular rerouting for double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999 Jul; 16 (1): 26 – 31.
15. Belli E, Serraf A, Lacour F, Hubler M, Zighby J, Houyel L, Planche C. Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999 Jun; 15(6): 747 – 752.
16. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Kanegae Y, Kawachi Y, Morita S, Yasui H. Clinical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999 Mar; 15 (3): 283 – 288.

17. Manner J, Seidl W, Steding G. Embryological observations on the formal pathogenesis of double-outlet left ventricle with a right ventricular infundibulum. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1997 Aug; 45 (4): 172 – 177.
18. Attie F, Zabal C, Buendía A. *Cardiología Pediátrica*, 1ª. edición. 1993.
19. Sadler TW. *Embriología Médica*, 7ª edición. 1995.
20. Netter FH. Colección Ciba, tomo 5 El Corazón. 1996.
21. Samanek M. Congenital Heart Malformations: Prevalence, Severity, Survival and Quality of Life. *Cardiol Young* 2000; 10:179-185.
22. Sánchez A.P. *Cardiología Pediátrica. Clínica y cirugía*. Tomo II. Editorial Salvat 1986.
23. Bradley S. Mosca S. Hennein A. Crowley C. Bidirectional Superior Cavopulmonary In Yung Infants . *Circulation* 1996; Suppl II: 5-11
24. Kaulitz R. Luhmer I. Bergmann F. Rodeck B. Sequelae After Modified Fontan Operation : postoperative Hemodynamic Data And Organ Function. *Heart* 1997; 78: 154-159.

APENDICE A

DECLARACION DE HELSINKI

Recomendaciones para orientar a los médicos en los trabajos de investigación bioquímicos involucrando a humanos.

Adoptada por la 18 Asamblea Médica Mundial, Helsinki, Finlandia, 1964, enmendada por la 29 Asamblea Médica Mundial, Tokio, Japón, 1975 y por la 35a Asamblea Médica Mundial, Venecia, Italia, 1983 y la 41 Asamblea Médica Mundial, Hong Kong, Septiembre 1989 y la 48 Asamblea General, Somerset West, República de Sudáfrica, Octubre 1996.

INTRODUCCION

El médico tiene por misión la protección de la salud del hombre, función que desempeña en la plenitud de sus conocimientos y de su conciencia.

En su Declaración de Ginebra, la Asociación Médica Mundial compromete al médico a considerar como su preocupación fundamental la salud de su paciente; por otra parte, el Código Internacional de Ética Médica declara que "el médico ha de actuar solo en interés del paciente cuando adopte cualquier medida que pueda debilitar su condición física o mental".

La finalidad de la investigación biomédica con humanos debe ser el mejorar los métodos diagnósticos, terapéuticos y profilácticos y el conocimiento de la etiología y la patogenia de la enfermedad.

En la práctica médica actual, la mayoría de los métodos diagnósticos, terapéuticos y profilácticos implican riesgos. Esto aplica principalmente a la investigación biomédica.

El progreso de la medicina requiere investigaciones que en último término deben basarse en la experimentación en el hombre.

En el terreno de la investigación biomédica, debe establecerse una distinción fundamental entre la investigación médica efectuada en un paciente con fines esencialmente diagnósticos o terapéuticos y aquella cuya finalidad esencial es puramente científica y no posee ningún valor diagnóstico o terapéutico directo para la persona.

La conducción de investigaciones susceptibles de afectar al medio ambiente requiere especial precaución; por otra parte, se respetará siempre el bienestar de los animales empleados en la investigación.

En virtud de que para el progreso de la ciencia y para el bienestar de la humanidad doliente, se ha hecho indispensable aplicar al hombre los resultados de las experiencias de laboratorio, la Asociación Médica Mundial ha formulado las recomendaciones que siguen con objeto de que sirvan de norma a todos los médicos que realicen trabajos de investigación biomédica con humanos. Estas recomendaciones serán objeto de revisión en el futuro. Es importante mencionar que estas normas son solo una guía para los médicos de todo el mundo. Los médicos no son eximidos de su responsabilidad penal, civil y ética con respecto a las leyes de sus propios países.

1. PRINCIPIOS FUNDAMENTALES

Los trabajos de investigación biomédica con humanos deberán ajustarse a los principios científicos generalmente reconocidos y basarse en experimentos de laboratorio y estudios en animales practicados como es debido, así como en un conocimiento profundo de la literatura científica.

El diseño y la ejecución de todo método de experimentación en humanos deberá formularse claramente en un protocolo experimental que se presentará a un comité independiente asignado para que lo examine. Este comité será independiente del investigador y del patrocinador y estará en conformidad con las leyes y regulaciones del país en el que se efectúe la investigación.

Todo trabajo de investigación biomédica con humanos ha de ser conducido solo por personas que tengan la debida preparación científica y bajo vigilancia de un

profesional de la medicina con la necesaria competencia clínica. La responsabilidad del ser humano objeto de un experimento debe recaer siempre en una persona capacitada médicamente y jamás en la persona de la investigación, ni siquiera aún cuando éste haya dado su consentimiento.

Sólo será lícito llevar a cabo trabajos de investigación biomédica con humanos cuando la importancia del objetivo a alcanzar esté en proporción o sea mayor que los riesgos que implica.

Antes de realizar un trabajo de investigación biomédica con humanos, se deberá evaluar los riesgos previsibles y los beneficios para la persona o para otros. En todo caso, el interés de la persona debe prevalecer por encima de los intereses de la ciencia y de la sociedad.

Debe respetarse siempre el derecho de cada individuo participante en la investigación a salvaguardar su integridad personal. Habrán de adoptarse todas las precauciones necesarias para respetar la intimidad de la persona y para reducir al mínimo las repercusiones del estudio en la integridad física y mental de la persona y en su personalidad.

Los médicos deberán abstenerse de participar en proyectos de investigación que requieran la participación de humanos a menos que tengan el convencimiento de que los riesgos inherentes se consideran previsibles. En todo caso, deberán interrumpir la investigación si se comprueba que los riesgos superan a los posibles beneficios.

En la publicación de los resultados de sus investigaciones, el médico deberá respetar siempre la exactitud de los resultados. Los informes sobre experimentos cuya práctica no se haya ajustado a los principios expuestos en la presente Declaración no deberán aceptarse para su publicación.

En todo trabajo de investigación en seres humanos, se informará debidamente a la persona sobre los objetivos, los métodos, los beneficios previstos y los posibles riesgos, así como de las incomodidades que éste pueda acarrear. Habrá de informarse

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

a la persona de que, si lo desea, puede abstenerse de participar en el estudio y de que es libre de retirar su consentimiento de participación en cualquier momento. El médico deberá obtener, de ser posible por escrito, el consentimiento de la persona otorgado libremente.

Al obtener el consentimiento de informado para el proyecto de investigación, el médico habrá de obrar con particular precaución si la persona se encuentra en una relación de dependencia respecto de él o puede consentir por coacción. En este caso, el consentimiento del paciente lo deberá obtener un médico que no participe en la investigación y que sea independiente por completo de esa relación oficial.

En caso de incapacidad legal del paciente, se solicitará la autorización de su tutor o representante legal de conformidad con la legislación nacional. En caso de incapacidad física o mental que hiciera imposible obtener el consentimiento, o cuando la persona sea menor de edad, el permiso del pariente responsable suplirá al del enfermo de conformidad con la legislación nacional. Cuando de hecho el menor pueda otorgar su consentimiento, se obtendrá el consentimiento de éste además del consentimiento de su tutor.

En el protocolo de investigación figurará siempre una cláusula sobre las consideraciones éticas inherentes al caso y se indicará que se han tenido en cuenta los principios enunciados en la presente Declaración.

II. INVESTIGACION MEDICA ASOCIADA A LA ASISTENCIA PROFESIONAL (Investigación Clínica)

En el curso del tratamiento de un enfermo, el médico debe estar en libertad de recurrir a una nueva medida diagnóstica o terapéutica si, a su juicio, ésta ofrece fundadas esperanzas de salvar la vida, de restablecer la salud o de aliviar el sufrimiento del paciente.

Habrán de sopesarse los beneficios potenciales, los riesgos y las molestias que puede reportar todo nuevo método en comparación con las ventajas de los mejores métodos de diagnóstico y terapéuticos usados en ese momento.

En cualquier estudio médico deberá aplicarse a todos los pacientes -incluidos los del grupo o grupos de control, si los hubiera- el método diagnóstico o terapéutico de mayor eficacia comprobada. Esto no excluye el uso de placebo en estudios donde no existe método de diagnóstico o terapéutico.

La negativa del paciente a participar en un estudio jamás deberá afectar la relación médico-enfermo.

Si el médico estimara indispensable no obtener el consentimiento de informado, deberá exponer las razones concretas de ello en el protocolo experimental que examinará el comité independiente (ver I,2).

El médico puede combinar la investigación médica con el cuidado profesional siendo el objetivo el adquirir nuevos conocimientos médicos, pero solo al grado de que la investigación médica se justifique por su posible valor terapéutico o de diagnóstico para el paciente.

III. INVESTIGACION BIOMEDICA NO TERAPEUTICA CON HUMANOS (Investigación Biomédica No Clínica)

En las investigaciones médicas llevadas a cabo en un ser humano con fines puramente científicos, la misión del médico consiste en proteger la vida y la salud de la persona sometida a la experimentación biomédica.

Las personas deberán ser voluntarios, lo mismo si se trata de personas sanas que de pacientes cuya enfermedad no guarde relación con el diseño experimental.

Cuando el investigador o el equipo de investigación consideren que puede ser peligroso para la persona proseguir la investigación, deberán interrumpirla.

En las investigaciones en seres humanos, el interés de la ciencia y de la sociedad jamás deberá prevalecer sobre las consideraciones relacionadas con el bienestar de la persona.