



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA “DR. SILVESTRE FRENK FREUD”
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA:

**“ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, MORFOLÓGICAS
Y TIPO DE TRATAMIENTO EN LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ATRESIA
PULMONAR CON SEPTUM INTEGRO ATENDIDOS EN LA UMAE HOSPITAL DE
PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI DURANTE EL PERIODO DE
ESTUDIO 2005-2015”**

TESISTA:

Dra. Beleguí López Madrigal
Curso de Especialización en Cardiología Pediátrica
Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

TUTORES:

Dra. María de Jesús Estrada Loza
Médico Adscrito al Servicio de Cardiología Pediátrica
Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

Dr. Juan Carlos Núñez Enríquez
Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica
Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

Ciudad de México a 03 de marzo de 2016



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.



Dirección de Prestaciones Medicas
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud



"2015, Año del Generalísimo José María Morelos y Pavón".

Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3603
HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, D.F. SUR

FECHA 25/09/2015

DRA. MARIA DE JESUS ESTRADA LOZA

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

ESTUDIO DESCRIPTIVO ACERCA DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, MORFOLÓGICAS Y TRATAMIENTO DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ATRESIA PULMONAR Y SEPTUM INTEGRO ATENDIDOS EN LA UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI DURANTE EL PERIODO 2005-2015

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de Ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2015-3603-70

ATENTAMENTE

DR. (A). HERMILO DE LA CRUZ YÁÑEZ

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3603

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL



Dr. César Charles Lazo Cárdenas

Servicio de Cardiología Pediátrica. Cardiólogo pediatra, hemodinamista. Presidente

Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI



Dr. Gerardo Alejandro Izaguirre Guajardo

Médico cardiólogo pediatría, hemodinamista y sinodal

Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI



Dra. Amanda Idaric Olivares Sosa

División de Educación y sinodal

Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI



Dra. Heladia Josefa García

Médico Pediatra neonatóloga y sinodal

Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

INDICE

Resumen	5
Marco teórico	6
Planteamiento del problema	14
Justificación	15
Objetivos de estudio	16
Sujetos, material y métodos, programa de trabajo	17
Características del lugar donde se desarrollará el estudio	17
Diseño	17
Criterios de selección	17
Criterios de inclusión	17
Criterios de exclusión	17
Criterios de eliminación	17
Definición de variables	18
Descripción general del estudio	26
Análisis de datos	27
Tamaño de la muestra	27
Factibilidad y aspectos éticos	27
Recursos humanos, físicos y financieros	28
Resultados	29
Discusión	39
Conclusiones	48
Bibliografía	49
Anexos	55

Resumen

Antecedentes: La atresia pulmonar con septum íntegro (APSI) es una cardiopatía congénita poco frecuente. Sin embargo, si no recibe manejo oportunamente su pronóstico es fatal. Un mejor conocimiento de las características morfológicas cardíacas de la APSI ha permitido una mejora significativa en las técnicas quirúrgicas que requieren estos pacientes, y esto a su vez ha favorecido que se logren tasas de supervivencia a 5 años mayores al 80%. Existen pocos estudios descriptivos en niños mexicanos con APSI acerca de las características clínicas, morfológicas cardíacas y el tipo de tratamiento. **Objetivo:** Describir las características clínicas, morfológicas y tipo de tratamiento en los pacientes pediátricos con atresia pulmonar con septum íntegro atendidos en la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo de estudio 2005-2015. **Material y Métodos:** Diseño transversal, descriptivo. Se realizó un análisis descriptivo. **Resultados:** Un total de 82 pacientes con APSI atendidos cumplieron los criterios de selección. La mayoría correspondieron a pacientes del sexo femenino (59.8 %), recién nacidos a término (87.8 %). La mediana de peso al momento de la primera evaluación por nuestro servicio fue de 3kg. Un elevado porcentaje de ellos (61%) tuvo un grado severo de insuficiencia tricuspídea, el 18.3% (n=15) presentó anomalía de Ebstein y en casi un 10% se reportó la presencia de circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho. La media del valor z del anillo tricuspídeo (vzAT) fue de - 4.7 con una desviación estándar (DE) de ± 3.08 y el 81% de los pacientes (n=66) tuvo un vzAT menor a -2. El cateterismo intervencionista se llevó a cabo en 44 pacientes (53.8%), siendo la maniobra de Rashkind el procedimiento más realizado (43.9%; n= 36). De los 82 pacientes, a 67 (81.7%) se les realizó fístula sistémico pulmonar (FSP), de los cuales 6 (7.1%) tuvieron además paliación biventricular, 5 (6%) cirugía uno y medio y a 29 pacientes se les logró realizar cirugía de Glenn. Veintisiete (32.9%) pacientes solo quedaron en FSP. **Conclusiones:** El presente estudio incluyó al mayor número de pacientes pediátricos mexicanos con APSI hasta el momento. Las características clínicas, morfológicas cardíacas y el tipo de tratamiento en estos pacientes fueron similares a las reportadas en otros estudios nacionales e internacionales; excepto por la mayor frecuencia que se observó de anomalía de Ebstein, la cual ha sido asociada con un pronóstico desfavorable. Se requiere de una mayor investigación acerca de esta patología en nuestros pacientes, principalmente enfocada hacia el pronóstico mediante estudios de cohorte prospectivos que incluyan un mayor tamaño de muestra y un seguimiento a corto, mediano y si es posible a largo plazo.

Palabras clave: atresia pulmonar, septum íntegro, cardiopatías congénitas

Marco teórico

Generalidades

La atresia pulmonar con septum íntegro (APSI) es una cardiopatía congénita cianógena caracterizada por la obstrucción completa al flujo de salida del ventrículo derecho con grados variables de hipoplasia ventricular derecha, de la válvula tricúspide y se asocia con anomalías de la circulación coronaria. (1) De acuerdo a la historia natural de la enfermedad, si éstos pacientes no reciben tratamiento, invariablemente morirán. Actualmente, gracias al avance logrado en las técnicas de cirugía cardíaca para el tratamiento de esta cardiopatía, la sobrevivencia de éstos pacientes es de aproximadamente el 80% a 5 años. (2, 3)

La incidencia reportada de la APSI es de alrededor de 8x100, 000 recién nacidos vivos y su prevalencia corresponde al 1–3% de todas las cardiopatías congénitas. (4, 5) Su etiología aún se desconoce, y la evidencia científica acerca del origen genético de esta enfermedad aún es limitada y los resultados son controversiales. (6, 7) Kitshe y Van Mierop postulan que es una enfermedad adquirida, más que una aberración del desarrollo embriológico, refieren que el teratógeno actúa después de que ocurre la septación cardíaca siendo muy diferente del mecanismo que produce la atresia pulmonar con comunicación interventricular, la acción precoz del teratógeno, explica, además, porqué se ve comprometido el patrón coronario. Además, Kitche considera que la válvula pulmonar estuvo permeable en una etapa de la vida embrionaria y que podría suponerse como causa un proceso inflamatorio. Así, el agente teratógeno “proceso inflamatorio” puede influir en el desarrollo del ventrículo derecho con alteraciones del músculo cardíaco y de la formación de la valva septal, lo que explica la frecuente asociación con la anomalía de Ebstein. (8) Una de las teorías causales más difundida tiene que ver con una alteración del flujo sanguíneo fetal, lo que ha dado lugar a intervenciones en el periodo fetal tales como la dilatación de la válvula pulmonar. (9, 10)

Desde el punto de vista anatómico, la patología implica afectación al miocardio del ventrículo derecho, la atresia pulmonar (AP) puede ser valvular (también llamada

“membranosa”) o muscular. Con respecto a la AP tipo valvular, es el más frecuente con el 75% de los casos, el anillo pulmonar suele ser pequeño, acompañado de valvas fusionadas, mientras que el ventrículo derecho (VD) y el infundíbulo se encuentran bien desarrollados (6, 11) En el caso de la AP tipo muscular existe una obliteración del infundíbulo y usualmente se acompaña de hipoplasia severa del VD, anomalías de las arterias coronarias y su pronóstico es menos favorable que la AP de tipo valvular (12).

En cuanto a la morfología del VD en pacientes con APSI, puede ser que se encuentre desde una cavidad ventricular pequeña con paredes hipertróficas hasta una cavidad que presenta una dilatación importante, pero de paredes delgadas. En pacientes sanos, el VD se compone de tres partes (motivo por el cuál es considerado como un VD “tripartita”): una porción de entrada, una trabecular y una porción de salida. Importantemente, la mayoría (59-83%) de los pacientes con APSI tendrá un VD tripartita; en otros casos será bipartita (15–34%), constituido solamente por una porción de entrada y una de salida debido al crecimiento excesivo y apical de la porción trabecular; mientras que, una minoría de pacientes con APSI (2-8%) tendrán un VD unipartita severamente hipoplásico que solamente tiene la porción de entrada debido a la hipertrofia trabecular, apical e infundibular. (4, 6)

La válvula tricúspide (VT) suele ser anormal. En general es hipoplásica y puede encontrarse displásica, con estenosis y/o regurgitación, así como con alteraciones en el número de sus cuerdas tendinosas o en la fijación de éstas al ventrículo derecho. También podría presentarse una agenesia local e incompleta de las cuerdas tendinosas. En aproximadamente el 10% de los recién nacidos, el valor z (vz) de la VT es menor a -5, y en el 50% de los pacientes es menor a -2.2. Se ha descrito que el vz del tamaño de la VT se correlaciona con el tamaño del ventrículo derecho en contraste con las dimensiones en neonatos con estenosis pulmonar crítica en quienes no se correlacionan. (13) Incluso, se han hecho correlaciones entre el tamaño de la VT medido por vz y el tipo de VD en pacientes con APSI. A un

valor z de la válvula tricúspide de -4 se correlaciona con un ventrículo tipo unipartita, mientras que un vz de la VT -2 a 0 se correlaciona con un ventrículo tripartita y en aquellos pacientes con vz de la VT de -4 a -2 se ha reportado que existe una hipoplasia del VD de grados variables. (14). Por otro lado, aunque es poco frecuente, pero los pacientes con APSI pueden tener anomalía de Ebstein, la cual suele estar presente en un 4-10% de los casos. La anomalía de Ebstein se asocia con una insuficiencia tricuspídea muy severa debido a las malformaciones características de las valvas de la VT adosadas a la pared del VD. (15)

Entre las anomalías de la circulación coronaria, los llamados sinusoides intramiocárdicos se encuentran desde el periodo fetal y se observan hasta en un 70% de los pacientes. Pueden formarse también fístulas ventrículo–coronarias que se definen como conexiones entre la arteria coronaria y los sinusoides, presentándose en el 50–70% de los casos. (16-19) Aquellos pacientes con hipoplasia severa de la VT y del VD están más propensos a tener fístulas. (20, 21) Las fístulas ventrículo–coronarias pueden presentar estenosis o interrupciones. Otras anomalías coronarias son la ausencia de la conexión aorto–coronaria.

En un 25% de los casos con APSI existe circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho la cual se define como el flujo sanguíneo coronario que es parcialmente dependiente del flujo sanguíneo proveniente de forma retrógrada desde el ventrículo derecho (3). Dicha circulación se produce cuando existe una fístula ventrículo – coronaria comunicada con una porción estenótica o atrética coronaria, lo que impide la perfusión miocárdica anterógrada. (19, 22) Siendo importante el reconocer este tipo de alteración coronaria ya que la descompresión del ventrículo derecho puede dar lugar a un robo de flujo coronario, isquemia miocárdica y/o muerte súbita. Las arterias coronarias reciben flujo sanguíneo solo del VD hipertenso, por lo tanto, la sangre proporciona menos cantidad de oxígeno al miocardio (desoxigenada), lo cual podría conducir a una disfunción ventricular a largo plazo (4).

Fisiopatología

La circulación pulmonar está dada principalmente a través del conducto arterioso y en muy raras ocasiones por colaterales aortopulmonares. Por lo que debe existir un foramen oval permeable (FOP) para permitir el cortocircuito de derecha a izquierda y favorecer el gasto cardiaco, descomprimiendo la aurícula derecha. Con el cierre del conducto a los pocos días de vida, la supervivencia ya no es posible. En aquellos casos en los que existe insuficiencia tricuspídea limitada, la presión ventricular derecha suele ser suprasistémica y llegar hasta 200 mmHg, no obstante, cuando existe regurgitación tricuspídea severa la presión del ventrículo derecho disminuye. (23)

Cuadro clínico, hallazgos radiográficos y electrocardiográficos

En las primeras horas de vida extrauterina existe cianosis debido al cortocircuito obligado de derecha a izquierda a nivel auricular.(4) Los recién nacidos pueden presentar dificultad respiratoria que puede ir desde leve a severa. Sin embargo, puede observarse un deterioro clínico súbito con acidosis metabólica severa, hipoxemia, crisis convulsivas, choque cardiogénico, paro cardiaco y muerte en aquellos pacientes en los que se cierre el conducto arterioso. Al respecto, se ha mencionado que, si los pacientes con APSI no reciben tratamiento, el ~50% morirá dentro de las primeras 2 semanas de vida extrauterina y hasta el ~85% a los 6 meses de edad. (24, 25). Son característicos la auscultación de un segundo ruido único, soplo sistólico por regurgitación tricuspídea y la presencia de soplo continuo o sistólico en 2do EII, dado por la permeabilidad del conducto arterioso. Puede encontrarse hepatomegalia congestiva, lo cual puede reflejar una inadecuada comunicación interauricular (restrictiva) que se asocia con regurgitación tricuspídea severa (8). En la radiografía de tórax lo más frecuente es observar cardiomegalia de grado variable por dilatación de la aurícula derecha que traduce una comunicación interauricular restrictiva. Dicha cardiomegalia suele ser más significativa cuando existe anomalía de Ebstein asociada. También puede ser que ambos campos pulmonares se visualicen con menor densidad (oligohemia) secundarios al flujo pulmonar disminuido. (24, 25)

El patrón electrocardiográfico va a depender del tamaño de las cavidades derechas y del grado de la insuficiencia tricuspídea, con ritmo sinusal y un PR normal, en la mayoría de los casos el AQRS se encuentra entre 60 y 90 grados, las alteraciones del complejo QRS muestran cierta relación con las características anatómicas de la lesión; en caso de hipoplasia marcada del ventrículo derecho, es común que el registro de las derivaciones precordiales muestre predominio de las fuerzas ventriculares izquierdas sobre el ventrículo derecho inscribiéndose morfología Rs en V1 y R o Rs en V2. (25) Por otra parte, cuando el VD está dilatado, se observan fuerzas ventriculares derechas en precordiales derechas, aisladas o asociadas a hipertrofia de ventrículo izquierdo. En pacientes con sinusoides se han reportado datos de infarto (26).

Ecocardiograma

Desde la semana 18-20 de gestación se puede identificar mediante ecocardiografía fetal una obstrucción al flujo de salida del VD por lo que su realización en esta etapa es importante tanto para determinar en dónde debe nacer el bebé como para planear su traslado de manera oportuna a un hospital de tercer nivel de atención en donde exista el personal con la experiencia en el manejo de cardiopatías congénitas complejas. (27-29) Posterior al nacimiento el ecocardiograma permitirá confirmar la APSI y cuantificar el tipo y tamaño del VD, de los anillos tricuspídeo y mitral (valor z), la relación válvula tricúspide: válvula mitral, así como el grado de disfunción de la VT. Se deberá medir el tamaño de la comunicación interauricular (CIA), si ésta es restrictiva ($<3\text{mm}$ y/o con gradiente transCIA $\geq 2\text{ mmHg}$) o no, tomando en cuenta también si existe dilatación de las venas hepáticas y la desviación del septum interauricular a la izquierda. Adicionalmente, el ecocardiograma permite hacer mediciones de áreas y volúmenes ventriculares, evaluar el flujo de la arteria pulmonar, localizar el sitio de obstrucción y determinar el tamaño y la confluencia de las ramas pulmonares además de la alimentación de éstas por el conducto arterioso, buscar la presencia de sinusoides y de circulación ventrículo–coronaria. (27-29)

Cateterismo cardiaco

En la actualidad, se realiza cateterismo cardiaco (CC) cuando existe duda diagnóstica por ecocardiograma y/o en aquellos pacientes que requieren algún procedimiento intervencionista, particularmente es útil cuando se desea definir la presencia de fístulas coronarias y valorar si el paciente es o no un candidato para llevar a cabo descompresión ventricular derecha. Entre las principales indicaciones de CC se encuentran la presencia de CIA restrictiva para realizar procedimiento de Rashkind, la colocación de stent en el conducto arterioso y la realización de valvulotomía pulmonar. Recientemente, se ha recurrido a la colocación de stent con el propósito de mantener abierto el conducto arterioso con la ventaja, además de evitar el procedimiento quirúrgico, prevenir así la distorsión de las arterias pulmonares (19, 22, 30, 31). Después del procedimiento inicial está indicado realizar cateterismo diagnóstico con el fin de evaluar si son candidatos a realizar el siguiente paso en su tratamiento, ya sea correctivo o paliativo con cirugía de Glenn, o procedimiento “uno y medio”. Deben valorarse los criterios hemodinámicos para poder tomar dicha decisión, los cuales son: presión media de la arteria pulmonar menor a 15 mmHg, presión telediastólica del ventrículo izquierdo menor a 12 mmHg, índice de Mc Goon mayor a 2, índice de Nakata mayor a 250 mm²/m², resistencias vasculares pulmonares menor a 2 UW (32)

Tratamiento

Debido a la variedad en la morfología de la APSI no existe un abordaje quirúrgico “estándar o universal”. Dentro del tratamiento inicial se debe otorgar apoyo cardiorrespiratorio a los pacientes que lo requieran, tales como neonatos con insuficiencia respiratoria, hipotensión, mala perfusión, acidosis e hipotermia. Estas medidas incluyen asistencia respiratoria, por ejemplo, oxígeno suplementario, ventilación mecánica, agentes inotrópicos y corrección de acidosis y trastornos metabólicos como la hipoglicemia. (33)

En el manejo inicial también se debe incluir la prescripción de prostaglandina E1 (alprostadil) para mantener la permeabilidad del conducto arterioso. Lo anterior, con

el único objetivo de optimizar la condición del recién nacido para llevarlo a tratamiento paliativo (reparación univentricular) o correctivo (reparación biventricular; tipo “uno y medio”). Es importante que, la decisión del tipo de reparación que se llevará a cabo sea tomada en conjunto entre cardiólogos pediatras y cirujanos cardiotorácicos. (34)

En el caso de reparación biventricular, ésta consiste en separar la circulación sistémica de la pulmonar, dejando los dos ventrículos funcionales como bomba. En la reparación univentricular, el VD no es capaz de ejercer su función como bomba por lo que únicamente funciona el izquierdo. La reparación tipo “uno y medio” o también denominado “procedimiento quirúrgico híbrido”, consiste en separar la circulación pulmonar y la sistémica dejando dos ventrículos de bombeo, pero el VD no es capaz de soportar totalmente la circulación pulmonar, por lo que se realiza cirugía de Glenn para proporcionar una fuente directa de flujo sanguíneo pulmonar de la vena cava superior, mientras que el flujo de sangre de la vena cava inferior se bombea a través del VD al reconstruir la válvula pulmonar (35).

Entre los factores que predicen el éxito en la reparación biventricular se han reportado el tamaño de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho, la relación en el tamaño de la válvula tricúspide: mitral, la morfología del ventrículo derecho (uni-bi-tripartita), y la presencia de CCDVD. (22, 36-39) .

Específicamente, aquellos pacientes con valor z de la válvula tricúspide menor a -4 con CCDVD deberán ser sometidos a reparación univentricular paliativa y la cirugía se realiza por etapas hacia un procedimiento tipo Fontan. De forma inicial, son candidatos a colocar una fístula sistémico pulmonar o en ocasiones se prefiere implantar un stent en el conducto arterioso para garantizar el flujo pulmonar. Entre los 4-6 meses, se realiza cirugía de Glenn y finalmente Fontan. Mientras que a los pacientes con un z score de la VT entre -4 a -2, sin circulación coronaria dependiente CCDVD generalmente se les realiza el procedimiento tipo “uno y medio”. (40-41) En etapa inicial son candidatos a descompresión del VD (valvulotomía pulmonar por radiofrecuencia y dilatación con balón o parche anular) y FSP tipo Blalock Taussig

o colocación de un stent en el conducto arterioso para mantener el gasto cardiaco y en un segundo tiempo si el VD no ha crecido adecuadamente se realizará cirugía “uno y medio” la cual consiste en abrir el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), cierre parcial del FOP y finalmente, la creación de una anastomosis cavopulmonar bidireccional (Glenn), lo cual permite que al desviar la sangre de la VCS directamente a los pulmonares a través de la derivación de Glenn, disminuye la carga del pequeño ventrículo derecho y por lo tanto es más capaz de bombear la sangre de la VCI a través de la válvula pulmonar abierta quirúrgicamente, dicho flujo estimula el crecimiento de las estructuras cardiacas derechas. (22) Posteriormente, se les realiza cateterismo hemodinámico en uno a tres años para determinar si el corazón derecho es adecuado para el cierre completo del FOP, o si se requiere solo un tratamiento paliativo con el procedimiento Fontan.

Para los pacientes con un z score de la VT mayor o igual a -2, sin CCDVD la reparación biventricular es la meta a largo plazo. El paso inicial, es llevar a cabo la descompresión del VD mediante la reconstrucción del TSVD ya sea colocando un parche a nivel del anillo pulmonar o mediante valvuloplastia pulmonar o incluso por radiofrecuencia. (44-46) La colocación de stent en el conducto arterioso o una fístula sistémico pulmonar puede ser necesaria para proporcionar adecuado flujo sanguíneo pulmonar y posteriormente, se recomienda la realización de cateterismo para evaluar la función del VD, si ésta es adecuada, y la presión de la aurícula derecha no está elevada, se podrá llevar a cabo el cierre tanto el FOP como de la FSP con dispositivos oclusores completando así, la reparación biventricular. (47-50)

Planteamiento del problema

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes al nacimiento. De éstas, la atresia pulmonar con septum íntegro representa entre el 0.7 y el 3%. Es una patología morfológicamente heterogénea con diferentes grados de desarrollo del ventrículo derecho que oscila desde ventrículos con cámara pequeña hasta aquellos con dimensiones casi normales e incluso dilatadas y con anomalías en la válvula tricúspide, frecuentemente con malformaciones de la circulación coronaria y anomalías asociadas como el Ebstein. Por lo tanto, dificulta la toma de decisiones con respecto al manejo adecuado.

Hasta el momento, no se han realizado estudios que describan las características clínicas, morfológicas cardíacas ni el tipo de tratamiento de los pacientes pediátricos con atresia pulmonar con septum íntegro atendidos en nuestro hospital.

Por lo cual nos realizamos la siguiente pregunta de investigación:

¿Cuáles son las características clínicas, morfológicas y tipo de tratamiento en los pacientes pediátricos con atresia pulmonar con septum íntegro atendidos en la UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI?

Justificación

Al conocer mediante el presente estudio las características clínicas, morfológicas y tipo de tratamiento de los pacientes pediátricos con atresia pulmonar con septum íntegro atendidos en nuestro hospital podremos identificar si el tratamiento ofrecido a nuestros pacientes fue acorde a lo reportado en la literatura dependiendo del tipo de morfología que presentaron los pacientes. Asimismo, se podrán detectar áreas de oportunidad en cuanto al registro de la información de los pacientes en el expediente clínico, así como sentar las bases para estudios futuros en pacientes con APSI de nuestro hospital.

Objetivos de estudio

Objetivo General:

Describir las características clínicas, morfológicas y tipo de tratamiento en los pacientes pediátricos con atresia pulmonar con septum integro atendidos en la UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo de estudio 2005-2015.

Objetivos específicos:

1. Determinar los tipos de intervención quirúrgica e intervencionista realizados.
2. Determinar la coexistencia, la frecuencia y el tipo de malformaciones congénitas asociadas (gastrosquisis, hiperplasia suprarrenal, etc).
3. Determinar la coexistencia, la frecuencia y el tipo de malformaciones cardiacas asociadas (anomalía de Ebstein, sinusoides intramiocárdicos, circulación coronaria de ventrículo derecho, etc).
4. Determinar la coexistencia, la frecuencia y el tipo de síndromes genéticos asociados en estos pacientes (síndrome de Down, etc).

Sujetos, material y métodos.

Lugar donde se desarrollará el estudio: El presente estudio se realizó en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, en la Ciudad de México. D.F.

Diseño: Transversal, descriptivo

Periodo de estudio: 1 de enero de 2005 al 30 de junio de 2015

Criterios de selección

Criterios de inclusión:

1. Pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro
2. Cualquier sexo
3. Que hayan tenido procedimientos intervencionistas realizados en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo de estudio.
4. Que hayan sido intervenidos quirúrgicamente en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo de estudio.

Criterios de exclusión:

1. Pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro que hayan sido intervenidos en otro hospital.

Criterios de eliminación:

1. Pacientes en los que no se encuentre su expediente clínico.

TABLA DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERATIVA	ESCALA DE MEDICIÓN	UNIDADES DE MEDICIÓN
Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.	se tomó del expediente clínico la edad en la cual se hizo la primera valoración por cardiología pediátrica del HP CMN Siglo XXI	Cuantitativa discontinua	Años
Peso	Cantidad en gramos de la masa de una persona	Se anotó el peso del paciente al momento de la primera valoración por cardiología pediátrica del HP CMN Siglo XXI	Cuantitativa discontinua	Gramos
Talla	Estatura de una persona	Se anotó la talla de los pacientes en el momento de la primera valoración por cardiología pediátrica del HP CMN Siglo XXI	Cuantitativa discontinua	Centímetros
Género	Conjunto de caracteres sexuales que definen a una persona como hombre o mujer	Se tomó en cuenta el género de los niños durante la valoración	Cualitativa dicotómica	Femenino o Masculino.
Prematurez	Recién nacido antes de completar las 37 semanas de gestación	Se registró si el paciente era prematuro o no	Cualitativa dicotómica	Si No
Saturación de oxígeno	Grado de saturación de hemoglobina con el oxígeno	Se anotó el porcentaje de saturación de oxígeno al	Cuantitativa discontinua	Porcentaje

		momento de la primera valoración		
Uso de prostaglandinas	Sustancia farmacológica que provoca relajación del músculo liso vascular al aumentar la concentración de AMP cíclico, activando la proteína cinasa.	Se indicó qué pacientes recibieron prostaglandinas durante su ingreso	Cualitativa dicotómica	Si No
Tamaño de conducto arterioso	Dimensión de la estructura vascular que provee flujo sanguíneo a las ramas pulmonares	Se anotaron las dimensiones de boca pulmonar, boca aórtica y longitud del conducto arterioso	Cuantitativa continua	Milímetros
Tamaño de la comunicación interauricular	Dimensión del defecto a nivel septal auricular	Se anotó la dimensión o el tamaño de la comunicación interauricular	Cuantitativa Continua	Milímetros
Gradiente de la comunicación interauricular	Diferencia de presión entre la aurícula derecha y la aurícula izquierda	Se verificó la diferencia de presión entre ambas aurículas para poder establecer diagnóstico de CIA restrictiva en caso de tener gradiente mayor a 2 mmHg	Cuantitativa discontinua	Milímetros de mercurio
Valor z de la válvula tricúspide	Número de desviaciones respecto a la distribución normal del tamaño de la válvula tricúspide	Se llevó a valor z el tamaño de la válvula tricúspide	Cuantitativa Discontinua	Valor z

Tamaño del ventrículo derecho	Dimensión respecto a área – volumen – longitud de la cavidad ventricular derecha	Se tomó en cuenta la dimensión de área – volumen o longitud referido en el expediente para determinar el tamaño del ventrículo derecho	Cuantitativa discontinua	Centímetros cuadrados Mililitros milímetros
Dilatación del ventrículo derecho	Grado de aumento de volumen del ventrículo derecho, con adelgazamiento de las paredes ventriculares	Se tomó en cuenta si existe aumento en el volumen del ventrículo derecho	Cualitativa dicotómica	Si No
Valor z del anillo pulmonar	Número de desviaciones estándar respecto al valor normal del anillo pulmonar	se llevó a valor z el tamaño del anillo valvular pulmonar	Cuantitativa Discontinua	Valor z
Valor z del tronco de la arteria pulmonar	Número de desviaciones estándar respecto al valor normal del tronco pulmonar	Se tomó en cuenta el tamaño del tronco de la arteria pulmonar y se llevó a valor z de acuerdo a peso y talla	Cuantitativa Discontinua	Valor z
Tamaño de las ramas pulmonares	Dimensión de anchura de las ramas pulmonares	Se anotó del expediente clínico la dimensión de la anchura de las ramas pulmonares	Cuantitativa discontinua	Milímetros
Grado de insuficiencia tricuspídea	Clasificación de la severidad de la insuficiencia tricuspídea <i>Leve:</i> cuando la expansión de la nube de reflujo en la aurícula derecha	Se tomó en cuenta el grado de insuficiencia tricuspídea referida en el expediente clínico.	Cualitativa politómica	Leve Moderada Severa

	<p>es un tercio de la misma, con vena contracta de 5 mm</p> <p><i>Moderada:</i> cuando la expansión de la nube de reflujo en la aurícula derecha abarca hasta 2/3 de la misma, con vena contracta de 5-10 mm.</p> <p><i>Grave:</i> Cuando la expansión de la nube de reflujo en la aurícula derecha abarca más de 2/3 de la misma, con vena contracta mayor a 10 mm.</p>			
Presión del ventrículo derecho	Fuerza que ejerce la sangre en las pared del ventrículo derecho	Se anotó la presión ventrículo derecho referida en el expediente clínico	Cuantitativa Continua	Milímetros de mercurio
Sinusoides intramiocárdicos	Poros que se forman en el miocardio del ventrículo derecho secundario a la alta presión de dicha cavidad	Se verificó la presencia de sinusoides intramiocárdicos referidos en el expediente clínico o ecocardiograma	Cualitativa dicotómica	Si No
Fístulas ventrículo – coronarias	Conexiones entre los sinusoides intramiocárdicos y las arterias coronarias formados por la alta presión intracavitaria del ventrículo derecho	Se anotó la presencia de fístulas ventrículo – coronarias referidas en el expediente clínico o ecocardiograma	Cualitativa dicotómica	Si No

Circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho	Flujo sanguíneo coronario que es parcialmente dependiente del flujo sanguíneo proveniente de forma retrógrada desde el ventrículo derecho.	Se anotó si existe circulación coronaria que dependa del ventrículo derecho, producida cuando existe fistula ventrículo – coronaria comunicada con una porción estenótica o atrética coronaria, lo que impide la perfusión miocárdica anterógrada.	Cualitativa dicotómica	Si/ no
Colaterales aortopulmonares	Ramas vasculares que comunican la aorta a la circulación pulmonar	Se anotó la presencia de colaterales aortopulmonares	Cualitativa dicotómica	Si /no
Valor z de la válvula mitral	Número de desviaciones estándar respecto al valor normal de la válvula mitral	Se anotó el tamaño de la válvula mitral anotada en el expediente clínico y se llevó a z score	Cuantitativa Discontinua	Valor z
Tamaño del ventrículo izquierdo	Dimensión en área – volumen – longitud de la cavidad ventricular izquierda	Se anotó el tamaño del ventrículo izquierdo referida en el expediente clínico, ya sea en área, volumen o longitud.	Cuantitativa Continua	Centímetros cuadrados Mililitros Milímetros
Fracción de eyección del ventrículo izquierdo	Porcentaje del volumen telediastólico final que expulsa el	Se anotó la fracción de eyección del ventrículo	Cuantitativa Continua	Porcentaje

	ventrículo izquierdo en cada latido	izquierdo referida en el expediente medida por ecocardiograma		
Índice de Mc Goon	Diámetro de la rama pulmonar derecha más el diámetro de rama izquierda, entre el diámetro de la aorta descendente a nivel del diafragma.	Diámetro de la rama pulmonar derecha más el diámetro de rama izquierda, entre el diámetro de la aorta descendente a nivel del diafragma Normal mayor a 2. Medida por cateterismo	Cuantitativa discontinua	Milímetros
Índice de Nakata	Área de la rama pulmonar derecha de la arteria pulmonar más área de la rama izquierda de la arteria pulmonar entre superficie corporal	Área de la rama pulmonar derecha de la arteria pulmonar más área de la rama izquierda de la arteria pulmonar entre superficie corporal Normal mayor a 250 mm ² /m ² . Medida por cateterismo	Cuantitativa discontinua	Mm ² /m ²
Presión media de la arteria pulmonar	Fuerza que ejerce la sangre contra la pared de la arteria pulmonar	Se tomó en cuenta la presión media de la arteria pulmonar medida por cateterismo cardiaco	Cuantitativa discontinua	Milímetros de mercurio
Presión telediastólica del ventrículo izquierdo (PTDVI)	Fuerza que ejerce la sangre en la pared del VI al final de la diástole	Se anotó la presión TDVI referida en el expediente clínico tomada por	Cuantitativa discontinua	Milímetros de mercurio

		cateterismo cardiaco		
Resistencias vasculares pulmonares	Fuerza que se opone al paso de la sangre a través de los pulmones	Resultado que se obtiene de la presión media de la arteria pulmonar – la presión media de la aurícula izquierda, entre el gasto pulmonar. Medida por cateterismo	Cuantitativa discontinua	Unidades Wood
Tipo de intervención quirúrgica inicial	Tratamiento de cirugía realizado en un primer tiempo	Se anotará el tipo de tratamiento quirúrgico inicial	Cualitativa nominal politómica	Tipo de cirugía realizada
Tipo de procedimiento intervencionista	Técnica invasiva que permite conocer las presiones, morfología y función de las cavidades cardiacas, así como anatomía del árbol coronario y de otras áreas vasculares, usando catéteres y dispositivos especiales para el tratamiento de anomalías cardiacas.	Se tomará del expediente clínico el tipo de procedimiento intervencionista por cateterismo cardiaco	Cualitativa nominal politómica	Tipo de intervención realizada por el servicio de hemodinamia
Malformaciones cardiacas asociadas	Alteración de la forma del corazón producida por un trastorno del desarrollo	Defectos en la estructura cardiaca que ocurre desde el desarrollo embrionario asociado a atresia	Cualitativa nominal politómica	Tipo de malformación cardiaca asociada con APSI

		pulmonar con septum íntegro		
Síndrome genético asociado	Conjunto de síntomas y signos que tienen como etiología alteraciones cromosómicas	Se tomó del expediente clínico si existía o no algún síndrome genético asociado a APSI	Cualitativa nominal politómica	Síndrome genético referido

Descripción general del estudio

Se llevó a cabo un estudio descriptivo, en pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro (APSI). Se revisaron los censos de pacientes hospitalizados en el servicio de cardiología pediátrica, durante el periodo de 2005-2015. Una vez obtenidos los nombres y los números de afiliación se acudieron al archivo clínico del hospital para solicitar y revisar los expedientes clínicos de dichos pacientes. Además, dicha información se complementó con la de los expedientes cardiológicos del servicio de Cardiología de nuestro hospital. Se recolectó la información utilizando el instrumento diseñado para dicho fin. Posteriormente, la información se capturó en una base de datos de Excel para su posterior análisis en el programa estadístico SPSS versión 23.

Análisis de datos

Se realizó un análisis descriptivo para las variables de estudio mediante el programa SPSS versión 23. Para contrastar la normalidad de los mismos se utilizó la prueba de Kolmogorov- Smirnov. Se determinaron frecuencias y porcentajes para variables cualitativas, y medias, medianas, desviaciones estándar o rangos mínimos-máximos de acuerdo a la distribución de los datos.

Tamaño de muestra

No se calculó tamaño de muestra. Se incluyeron a todos aquellos pacientes que cumplieron con los criterios de selección.

Tipo de muestreo: No probabilístico de casos consecutivos.

Factibilidad

El presente estudio fue factible ya que en servicio de cardiología pediátrica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI se contó con un registro y expedientes de pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum integro.

Aspectos éticos

Se trató de un estudio retrolectivo en donde se realizó la revisión de expedientes clínicos. De acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación, fue un estudio sin riesgo. El protocolo de investigación cumplió con las consideraciones emitidas en el Código de Núremberg, la Declaración de Helsinki, promulgada en 1964 y sus diversas modificaciones incluyendo la actualización de Washington 2003. Así como con las pautas internacionales para la investigación médica, con seres humanos, adoptada por la OMS y el Consejo de Organizaciones Internacionales con Seres Humanos. No requirió carta de consentimiento informado.

El presente estudio fue autorizado por el comité local de investigación y ética en investigación en Salud No. 3603. Número de registro institucional R -2015 – 3603 – 70.

Recursos humanos físicos y financieros

Humanos. La residente de cardiología, un asesor clínico y un asesor metodológico.

Materiales. Se contó con todo el material necesario para la recolección de la información (hojas blancas, lápices, bolígrafos, etc), la captura y el análisis de la información (computadora y programa estadístico SPSS)

Financieros. Todos los recursos materiales utilizados fueron cubiertos por los investigadores.

Resultados

En el presente estudio se revisaron los expedientes clínicos de 91 pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro (APSI) que fueron atendidos en el servicio de cardiología del Hospital de Pediatría del CMN SXXI durante el periodo del 1 de enero del 2005 al 31 de agosto del 2015.

Se excluyeron a nueve pacientes debido a que habían sido tratados en otro hospital y referidos a nuestro servicio para continuar tratamiento, quedando un total de 82 pacientes que cumplieron con los criterios de selección para nuestro estudio.

Del total de pacientes incluidos (n=82), el 59.8% (n=49) eran del sexo femenino, tenían una edad de 1 a 90 días (mediana de 4.5 días) (Figura 1), una mediana de peso de 3 kg (rango: 1.5-5.7) y de talla de 50 cm (rango: 40-60) al momento de la primera evaluación del servicio de cardiología. La mayoría de ellos (87.8%; n=72) habían sido productos recién nacidos (RN) de término (37-40 SDG), mientras que el resto eran prematuros de 30-36 semanas de gestación.

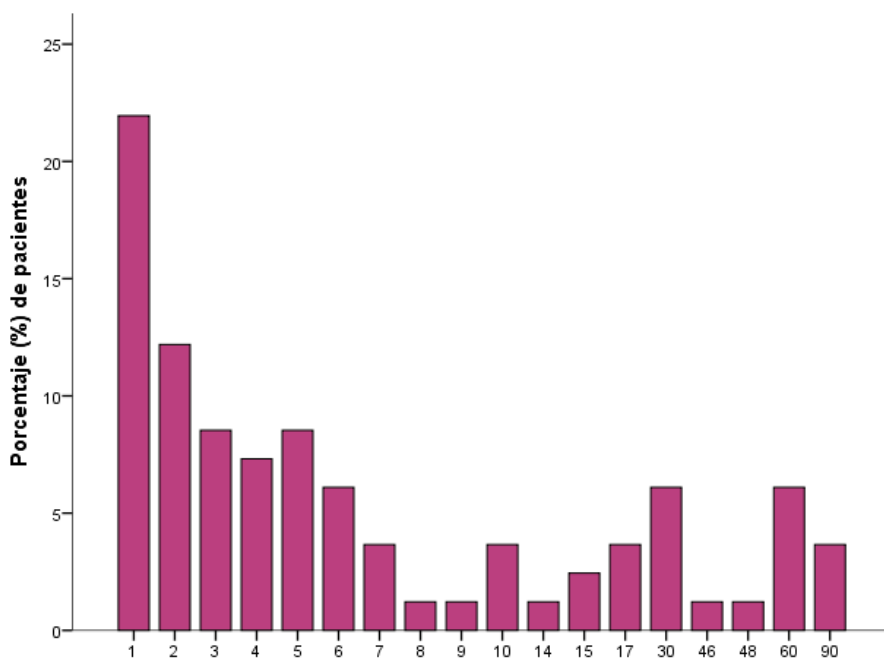


Figura 1. Edad en días al momento de la primera evaluación por el servicio de cardiología pediátrica

En cuanto a las características clínicas descritas en el expediente de los pacientes con APSI (n=82) al momento de la primera evaluación por el Servicio de Cardiología, el 91.5% (n=75) presentaba cianosis, el 75.6% (n=62) dificultad respiratoria y tres pacientes (3.6 %) se encontraban bajo ventilación mecánica asistida. A la auscultación, un total de 73 pacientes (89 %) tenían un segundo ruido único y 25 pacientes (30.5 %) presentaban soplo sistólico en el 4º espacio intercostal izquierdo (EII). Además, 45 pacientes (54.9%) tenían soplo continuo y el 14.6% un soplo sistólico en el 2º EII. Se refería hepatomegalia congestiva en el 34 % (n=28) de los pacientes. Dos pacientes, habían presentado crisis convulsivas antes de la primera evaluación por nuestro servicio, y un paciente, se encontraba con datos clínicos de choque cardiogénico. La mediana de saturación periférica de oxígeno (SpO2) fue del 70 % (figura 2).

Ocho (9.6%) pacientes con APSI tenían como patologías asociadas: síndrome de Turner (n=1), síndrome de DiGeorge (n=3), gastrosquisis (n=2), hiperplasia suprarrenal congénita (n=1), y un paciente tenía síndrome de Moebius.

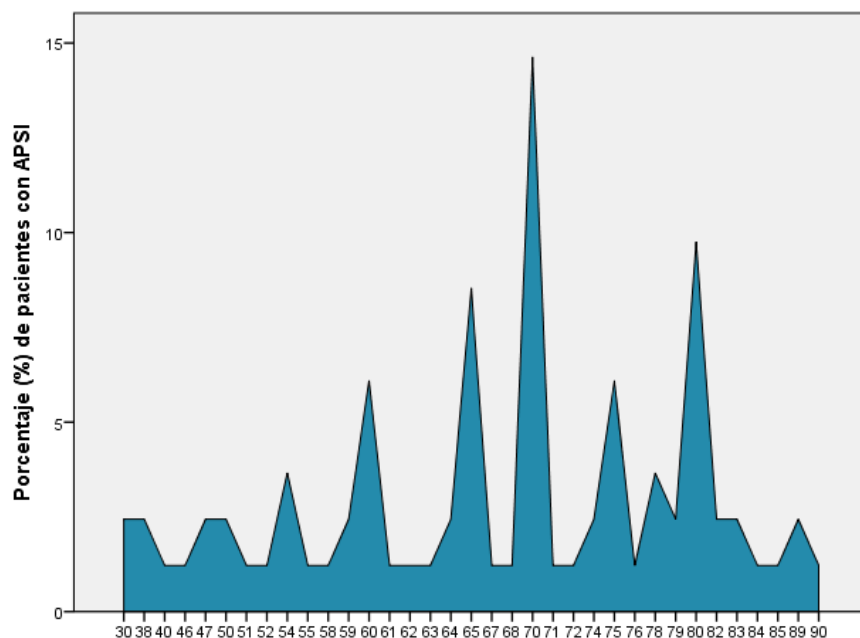


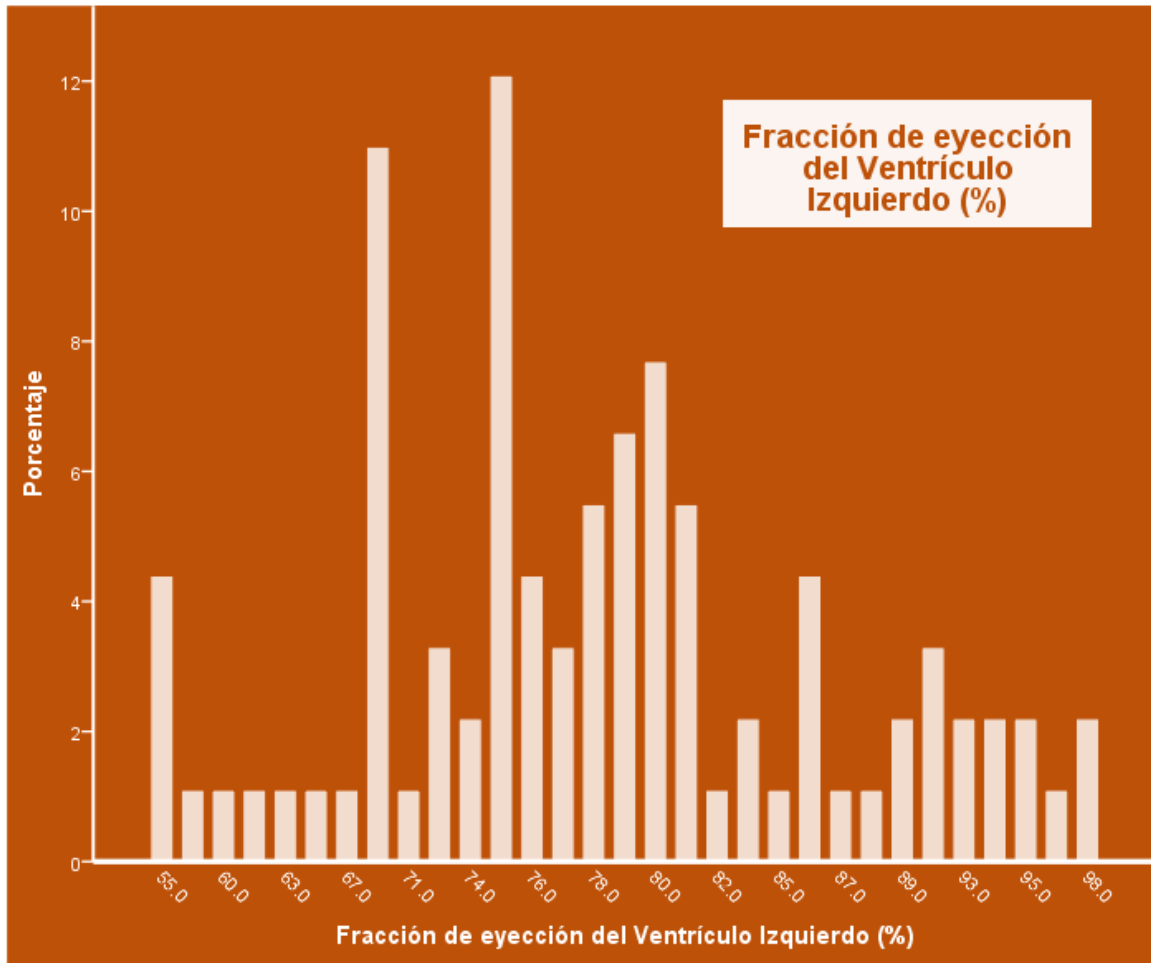
Figura 2. Porcentaje de saturación de oxígeno (% SpO2) al momento de la primera evaluación por cardiología pediátrica

La persistencia de conducto arterioso (PCA) estuvo presente en todos los casos (n=82). El tamaño de la boca pulmonar presentó un rango de 1.3 a 6 mm con mediana de 3.1 mm. El 9.8% de los casos presentó dilatación del ventrículo derecho.

La comunicación interauricular (CIA) tuvo un rango de 1 – 15 mm, con una mediana de 4 mm, mientras que, el gradiente trans CIA varió de 0 – 16 mmHg con mediana de 4 mmHg. En la tabla 1 se muestran las demás características ecocardiográficas evaluadas en nuestros pacientes. Nótese que la mediana del tamaño del anillo tricuspídeo fue de 5 mm, con media del valor z de -4.7. El área del ventrículo izquierdo fue de 1 a 16.4 cm² con una mediana de 4.6 cm² comparado con el área del ventrículo derecho que fue de 0.2 a 7.50 cm² con mediana de 1.31 cm², es decir, 4 veces más pequeño que el ventrículo izquierdo.

La insuficiencia severa de la válvula tricúspide se observó en el 61% (n=50) de los casos, moderada en el 6.1% y leve en el 14.6%. En el 18.3% de los pacientes no fue especificado el grado de insuficiencia tricuspídea. La presión del ventrículo derecho presentó un rango de 25 a 190 mmHg, con mediana de 92.5 mmHg.

Figura 3. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada en los pacientes evaluados.

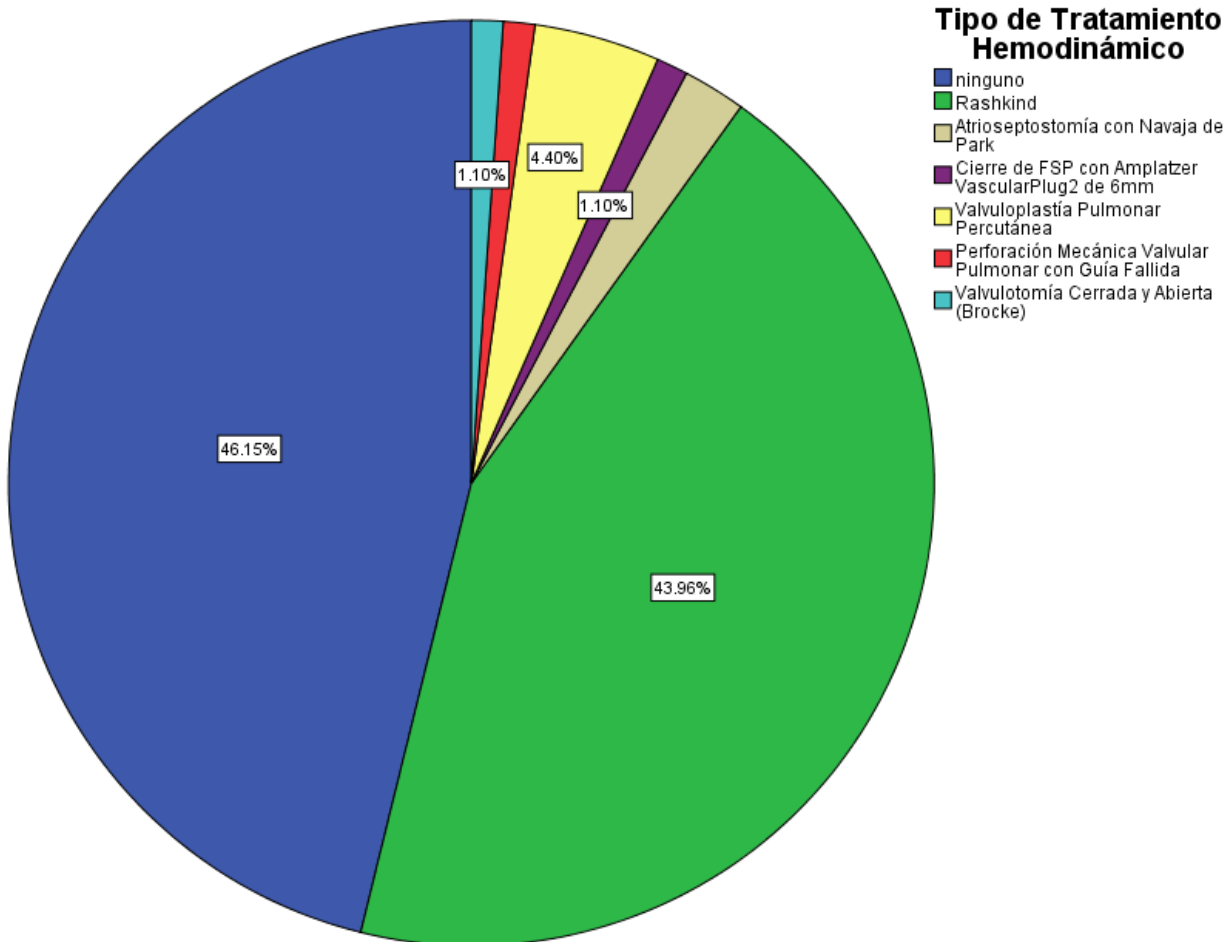


Las alteraciones de la circulación coronaria encontradas en nuestros pacientes (Tabla 2) fueron sinusoides intramiocárdicos en el 47.6% de los casos (n=39), todos ellos presentaron presión suprasistémica del ventrículo derecho, sin embargo las fístulas ventrículo coronarias se observaron en el 17.1% de los pacientes y solo el 9.8% (n= 8) tuvo circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho.

En la tabla 3, se muestran las características hemodinámicas evaluadas en los 40 pacientes que fueron sometidos a cateterismo cardiaco diagnóstico previo procedimiento quirúrgico. Se encontró que la presión media de la arteria pulmonar tuvo una mediana de 13 mmHg, con mediana de presión telediastólica del ventrículo izquierdo de 12 mmHg, el índice de Mc Goon varió de 1.1 a 2.6, con Nakata de 150 a 552, las resistencias vasculares pulmonares presentaron una mediana de 2.55 UW.

En cuanto a las malformaciones cardiacas asociadas en nuestros pacientes (Tabla 4) las encontramos hasta en el 48% de los niños (n=40), de las cuales la anomalía de Ebstein fue la más frecuente reportándose en el 18.3% de los bebés (n=15), seguida de estenosis de rama pulmonar derecha (9.7%; n = 8) e insuficiencia mitral (4.9%; n = 4).

Por otra parte, al 68.3% (n=56) de los pacientes se les prescribieron prostaglandinas previamente a la realización del primer tratamiento paliativo. El 53.8% de los pacientes (n=44) fueron sometidos a cateterismo intervencionista. En el gráfico 1, se muestra el tipo de tratamiento hemodinámico realizado. El procedimiento tipo Rashkind fue el más empleado hasta en el 43.9% de los niños, ya que la CIA se consideró restrictiva en éstos niños. En la figura 4. Se muestra que el gradiente en éstos niños varió de 0 – 16 mmHg, obteniendo mediana de 4 mmHg, la atrioseptostomía con navaja de Park se realizó en el 3.6% de los casos, el máximo gradiente de la CIA en éstos niños fue de 6 mmHg.



Grafica 1. Tipo de tratamiento hemodinámico realizado en pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro estudiados en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo del 2005 al 2015. (Porcentaje, n= 82).

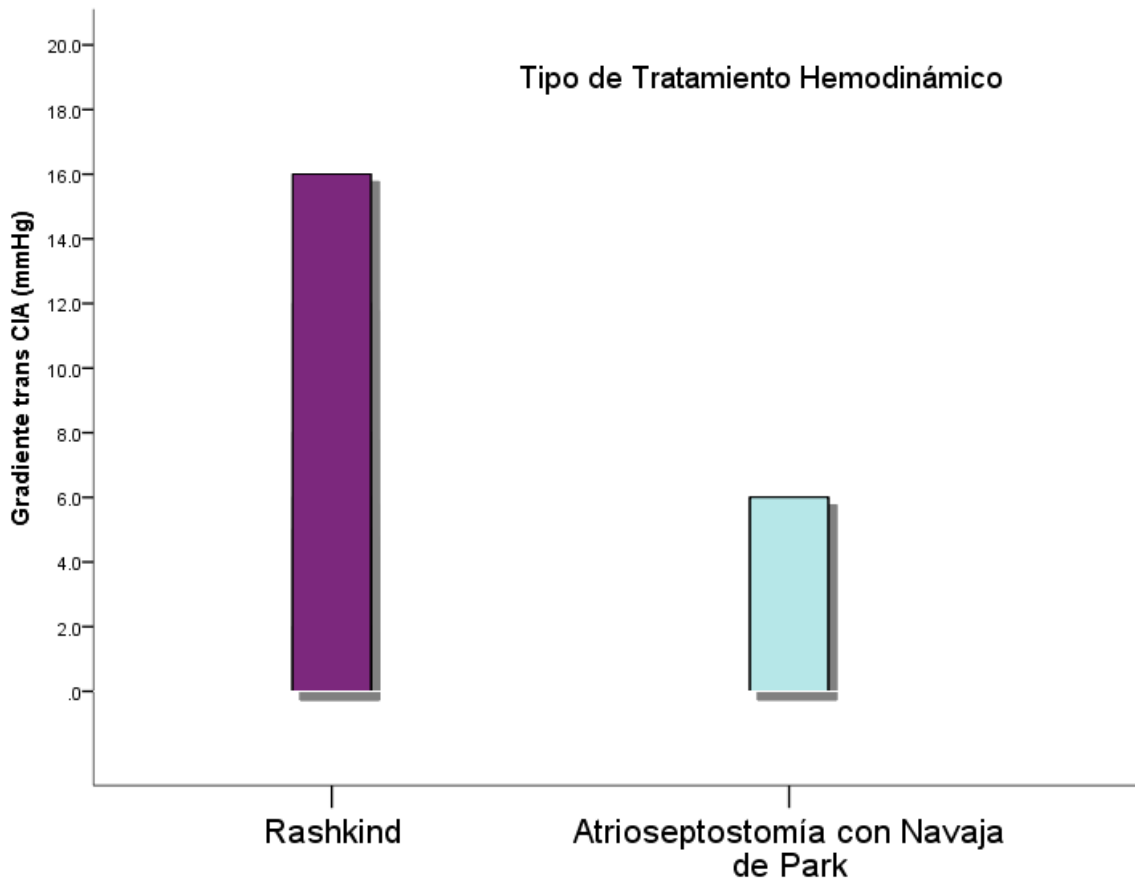


Figura 4. Que ilustra el gradiente trans CIA en mmHg en pacientes en quienes se les realizó procedimiento Rashkind y atrioseptostomía con Navaja de Park.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, éste se realizó en el 81.7% de los niños (n=67). En la tabla 5, se muestran los procedimientos quirúrgicos realizados, encontrando que la fístula sistémico pulmonar se realizó en los 67 pacientes como cirugía inicial (81.7%). La cirugía de Glenn se logró llevar a cabo en el 35.3% (n=29), mientras que la “cirugía uno y medio” se realizó en el 6% de los mismos, (n=5) y procedimientos del tipo biventricular en el 7.2 % de los niños (n=6), veintisiete (32.9%) pacientes solo quedaron en FSP Cabe mencionar que el 18.3% de los pacientes no ameritaron ningún tipo de procedimiento quirúrgico (n=15).

Figura 5. Tipos de procedimientos quirúrgicos realizados en los pacientes con APSI estudiados



Únicamente Fístula Sistémico Pulmonar (FSP)

n= 27

- * Niños (57.7%)
- * Edad (1 – 48 días)
- * % de saturación⁺
(med 65%; rango: 47-89%)
- * Boca pulmonar conducto arterioso⁺
(med 3.3 :1.5 – 6 mm)
- * VZ VT ⁺⁺:
(-4.26, DE 2.4; IC 95%- 5.3 a -3.1)
- * Grado de IT:
Leve (7.7%; n=2),
Moderado (3.8%; n=1)
Severo (61.5%; n=16)
- * Sinusoides intramiocárdicos
(53.8%; n= 14)
- * Fístulas VC (22.2%; n= 6)
- * CCDVD (3.8%; n=1)

⁺mediana

⁺⁺ media

VZ VT= valor z de la válvula tricúspide

IT = insuficiencia tricuspídea

VC = ventrículo coronarias

CCDVD = Circulación Coronaria Dependiente del Ventrículo Derecho

Glenn

n = 29

- * Niñas (80%)
- * Edad (1 – 2 años)
- * VZ de VT ⁺⁺ (-6.44, DE 2.59; IC 95% -7.47 a -5.4)
- * Grado de IT:
Leve (13.3%; n= 4)
Moderado (10%; n= 3)
Severo (63.3%; n= 19)
- * Sinusoides intramiocárdicos
(63.3%; n=19)
- * Fístulas VC (13.79%; n= 4)
- * CCDVD (20%; n= 6)
- * FEVI ⁺ (79 ; 55 – 94%)
- * PMAP ⁺ (13.5; 3- 31 mmHg)
- * PTDVI ⁺ (11; 5- 20 mmHg)
- * Mc Goon ⁺ (1.87; 1.1 – 2.6 mm)
- * Nakata ⁺ (228 ;150 – 552 mm2/m2)
- * RVP ⁺ (3 ; 0.1 a 3 UW)

⁺mediana

⁺⁺ media

FEVI = Fracción de Eyección del Ventrículo Izquierdo

PMAP = Presión med de arteria pulmonar

PTDVI = Presión Telediastólica del VI

RVP = Resistencias vasculares pulmonares

Cirugía uno y medio

n= 5

- * Niñas (60%)
- * Edad + (1 a 2.9 años)
- * Vz VT ++ (2.63 DE 4.07; IC 95% -7.6 a 2.43)
- * IT Severa (100%; n=5)
- * Sinusoides intramiocárdicos (20 %; n=1)
- * Fístulas VC (20 % ;n=1)
- * CCDVD (20%; n=1)
- * FEVI + (75;75- 80%)
- * PMAP + (10; 4- 14) mmHg)
- * PTDVI + (8; 8- 16 mmHg)
- * Mc Goon + (2.2 ; 1.8 a 2.3 mm)
- * Nakata + (368; 204 – 436 mm2/mm2)
- * RVP +(1.9 ; 0.9 a 4..6 UW)

+ mediana

++ media

Biventricular

n=6

- * Niñas (66.7%)
- * Edad + (1- 1.2 años)
- * Vz VT ++ (-2.52, DE 2.99; IC 95% -5.6 a 0.62)
- * Gado de IT Leve (33.3%; n=2), Moderada (16.7%; n=1), Severa (50% n=3)
- * Ausencia de sinusoides intramiocárdicos
- * Sin fístulas V-C
- * Sin CCDVD

+ mediana

++ media

Discusión

A nuestro entendimiento, esta es la primera investigación de tipo descriptivo realizada en pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro atendidos en nuestro hospital, el cuál es un Hospital Pediátrico de Tercer Nivel de Atención que recibe pacientes de la zona centro y sur del país.

Es el estudio que ha incluido el mayor número de pacientes (n=82) entre los hospitales pediátricos de la Ciudad de México. Para esto realizamos una búsqueda en PubMed, Google Scholar, así como en el acervo de la biblioteca de nuestro hospital y de la biblioteca digital de la UNAM. Encontrando que se han realizado dos estudios descriptivos, uno en el Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez Santos (51) y otro en el Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez (52), ambos pertenecientes a la Secretaría de Salud. En el primero se incluyeron a 30 pacientes con APSI y en el segundo, a 10 pacientes.

Hubo un ligero predominio del sexo femenino, lo cual es similar a lo reportado en los dos estudios realizados en los hospitales de la Ciudad de México antes mencionados (51,52). Sin embargo, fue diferente a lo reportado en estudios multicéntricos de base poblacional en donde esta patología ha resultado ser más frecuente en el sexo masculino (53,54). Por lo que el haber encontrado en nuestro estudio una mayor afectación del sexo femenino pudo haberse debido solamente a un tamaño de muestra limitado o por el no contar con una base poblacional, sino que al ser nuestro hospital un tercer nivel de atención podría esto haber originado un sesgo de referencia.

Se ha referido que la mayoría de los niños con APSI nacen a término y que de no recibir tratamiento el pronóstico es fatal (2, 3). En nuestro estudio la mayoría de pacientes fue de término y fueron atendidos en nuestro servicio en los primeros días de vida. Esto último deja ver que la referencia de los pacientes que atendimos durante este periodo parece ser que fue oportuna.

Por otro lado, nuestros pacientes, presentaron todas las características clínicas reportadas en los pacientes con APSI. La principal de ellas fue la cianosis, la cual se presenta debido al cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular (32). Entre las manifestaciones clínicas reportadas con menos frecuencia en este y en otros tipos de cardiopatías cianógenas, se encuentra la aparición de crisis convulsivas secundarias a hipoxemia (55). Dos de nuestros pacientes presentaron crisis convulsivas previas al momento de la primera evaluación por nuestro servicio. Este paciente solamente convulsionó en esa ocasión y se refería en el expediente que el paciente pudo haber convulsionado por la hipoxia a causa de la cardiopatía.

Las cardiopatías congénitas frecuentemente se presentan en pacientes con ciertos síndromes genéticos (56). Encontramos que uno de nuestros pacientes con APSI tenía síndrome de Turner, que aunque éste se asocia más frecuentemente con coartación de la aorta o con válvula aórtica bicúspide, se ha reportado en algunos casos con APSI (57).

En la literatura se menciona que en la atresia pulmonar con septum íntegro el tipo de ventrículo derecho más frecuente es el tripartita, seguido del bipartita, siendo el menos frecuente el unipartita (3). El valor z de la válvula tricúspide se ha correlacionado en otros estudios con el tamaño de la cavidad ventricular derecha. Llama la atención que en nuestros resultados se encontró una media del valor z de la VT de -4.73, lo cual podría haberse correlacionado con el tipo unipartita (1,3,32). Sin embargo, no pudimos corroborar dicha correlación debido a que en el expediente clínico no se pudo encontrar información completa acerca de la morfología del ventrículo derecho.

Tanto los diferentes grados de insuficiencia tricuspídea como la presencia de presiones suprasistémicas son características en los pacientes con APSI. (58), lo cual concuerda con lo reportado en este estudio en donde encontramos presiones suprasistémicas del ventrículo derecho y una insuficiencia tricuspídea severa en más de la mitad de los casos.

Es importante resaltar, que la anomalía de Ebstein se presentó con una frecuencia elevada (18.3%) de APSI en comparación a lo reportado en otros estudios (4 al 10%) (3,14). Este hallazgo, resulta interesante de ser estudiado de forma más completa incluyendo un seguimiento prospectivo de los resultados del tratamiento instaurado en estos pacientes, ya que como se sabe, la sola presencia de anomalía de Ebstein confiere un pronóstico desfavorable con una alta morbilidad y mortalidad en los pacientes con APSI (59).

En la atresia pulmonar con septum íntegro, la morfología del ventrículo izquierdo suele ser normal, sin embargo, en el 45% de los casos, puede encontrarse obstrucción leve o moderada del TSVI por la hipertrofia del septum interventricular (3). Ninguno de nuestros niños presentó tal malformación. El ventrículo izquierdo fue 4 veces más grande que el derecho.

En nuestro estudio los sinusoides intramiocárdicos estuvieron presentes en casi la mitad de los pacientes, todos ellos con presión suprasistémica del ventrículo derecho, menos de una quinta parte presentó fístulas ventrículo coronarias y la circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho fue también encontrada aunque en una proporción baja de niños con APSI. Es importante reconocer esta situación clínica, tomando en cuenta que la descompresión del ventrículo derecho puede dar lugar a robo de flujo coronario, isquemia de miocardio y/o muerte súbita al descomprimir el tracto de salida del ventrículo derecho. Además de que las arterias coronarias pueden recibir el flujo de sangre sólo del ventrículo derecho hipertenso, por lo tanto se ofrece sangre menor oxigenada al miocardio en comparación con el flujo sanguíneo aórtico normal (1).

Está reportado que las fístulas ventrículo coronarias grandes pueden ser detectadas por ecocardiograma, sin embargo sus trayectos, cantidad y su tamaño solo puede establecerse por angiografía (60). Con base en los datos anteriores, consideramos que es crucial que la angiografía se realice para identificar y definir cualquier

anomalía coronaria y determinar su impacto potencial tanto antes como después de la intervención sobre la perfusión miocárdica.

Tal como está descrito las colaterales aortopulmonares son extremadamente infrecuentes, así como la hipoplasia severa y la no confluencia de las ramas pulmonares (61). Solo encontramos colaterales aortopulmonares en el 2.4% de los casos. Todos los pacientes presentaron ramas pulmonares confluentes y de buen tamaño. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) es el porcentaje de sangre que expulsa el corazón en cada latido, su valor normal oscila entre 50 y 78% (62). Cabe resaltar que nuestros pacientes tuvieron FEVI conservada con un rango del 55 al 98%, mediana de 78.5%.

Entre las malformaciones cardiacas asociadas encontramos que la anomalía de Ebstein fue la más frecuente reportada hasta en el 18.3% de los pacientes (n= 15), seguida de la estenosis de rama pulmonar derecha (9.7%) e insuficiencia mitral (4.9%). sin embargo la anomalía de Ebstein está reportada en la literatura en el 9.8% de los pacientes y éstas dos últimas en el 8.7% y 0.5% respectivamente (58). En ninguno de nuestros pacientes se encontró origen anómalo de la subclavia derecha ni de la coronaria derecha que en la literatura están señalados en el 1.1% de los casos (58).

En cuanto a los síndromes genéticos relacionados con ésta cardiopatía, 3 pacientes presentaron síndrome de Di George 22q11 y otro síndrome de Turner. Esto concuerda con la literatura mundial como en el estudio publicado en el 2004 en el Hospital de cardiología pediátrica de tercer nivel de Grantham de Hong Kong, cuando describieron 94 pacientes de julio de 1980 a agosto del 2003, sólo 3 tuvieron síndromes genéticos como síndrome de Down, síndrome de Noonan y El síndrome de Turner.

Los avances en la ecocardiografía han permitido que éste método sea confiable en el diagnóstico de la atresia pulmonar con septum íntegro, ya que confirma el

diagnóstico, permite cuantificar el tamaño del ventrículo derecho, el tamaño de los anillos tricuspídeo y mitral, la relación que existe entre la válvula mitral- válvula tricúspide y determinar el grado de disfunción de la válvula tricuspídea. Aunado a ello se debe establecer si la comunicación interauricular, CIA, es restrictiva. Se deben valorar también áreas y volúmenes ventriculares (58). Definir claramente las características del anillo tricuspideo y de la cavidad ventricular derecha, sea en su porción de entrada, trabecular o de salida. También se debe demostrar la válvula pulmonar atrésica e inclusive la falta de las comisuras valvulares. Si existe o no infundíbulo permeable. (63,64). En nuestro estudio se evaluaron las características ecocardiográficas de los pacientes con ésta enfermedad, señaladas en la Tabla 1, Anexos 1.

El primer tratamiento paliativo utilizado en la mayoría de nuestros pacientes fue la administración de prostaglandinas. A este respecto, se sabe que las prostaglandinas pueden mantener efectivamente la permeabilidad del conducto arterioso en pacientes con APSI (61, 65,66), Sin embargo, casi en una tercera parte de los pacientes no se utilizaron las prostaglandinas como el tratamiento paliativo inicial, lo cual, pudo haberse debido a que no se disponía en ese momento de dicho medicamento.

Está descrito que las indicaciones para realizar cateterismo intervencionista son la presencia de comunicación interatrial restrictiva para realizar procedimiento Rashkind, así como la colocación de stent en conducto arterioso y la realización de valvulotomía pulmonar (64,). En nuestro estudio se le realizó cateterismo intervencionista al 53.8% de los niños, siendo el procedimiento tipo Rashkind el más realizado (43.9%).

En la literatura, se habla de CIA restrictiva cuando el defecto mide menos de 3 mm y/o tiene gradiente significativo mayor a 2 mmHg y/o cuando existen datos indirectos (58). En nuestro estudio se encontró que el tamaño de la comunicación interauricular varió de 1 a 15 mm, con mediana de 4 mm, con mediana de gradiente

transCIA de 4 mmHg, considerándose restrictiva hasta en 51 casos (56%), lo que justifica la realización del procedimiento en más del 40% de los casos.

También se midieron las variables hemodinámicas en los pacientes en quienes se les logró realizar cateterismo diagnóstico (48.7%), la presión media de la arteria pulmonar se reportó con mediana de 13 mmHg, es decir, ninguno de nuestros pacientes estuvo hipertenso pulmonar, lo cual es congruente al ser una patología con hipoflujo y pobre vascularidad pulmonar.

Está descrito que la reparación biventricular, se realiza en pacientes con anatomías favorables. En general, con valor Z de la válvula tricúspide superior a -2, que corresponde con ventrículo derecho mejor desarrollado, o tripartita. Salvin y cols. En el 2006 comentaron que los indicadores para reparación biventricular son score Z de la válvula tricuspídea mayor a -3. (1, 61) En el presente estudio, se logró realizar éste tipo de cirugía en 6 pacientes, la mayoría del sexo femenino, la media del Vz de la VT fue de -2.52. En ninguno de éstos pacientes se observó anomalías de las arterias coronarias. La relación VT: VM y VD: VI mínima fue de 0.36:1, máxima 0.87:1. Esto se relaciona con el estudio multicéntrico que estudió a 408 pacientes en donde el análisis multivariado identificó el peso al nacer, el tamaño de la válvula tricuspídea y el grado de insuficiencia, así como la presencia de circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho como determinantes para el tipo de reparación quirúrgica (2, 14). En esta cohorte, el 38 por ciento de los pacientes murió antes de que pudiera llevarse a cabo la reparación definitiva, es decir, la reparación biventricular se asoció con un tamaño mayor de la válvula tricúspide, un ventrículo derecho tripartita y la ausencia de fístulas coronarias.

Para descomprimir el ventrículo derecho varios autores prefieren realizar la valvulotomía pulmonar que reconstruir el tracto de salida con parche o la valvuloplastía con globo porque produce menor daño ventricular y conserva más la válvula pulmonar con menos insuficiencia (67,68). Sin embargo en nuestro estudio no fue posible comparar los resultados de éstos procedimientos. Por otra parte,

como describieron Roman y cols en el 2007 tres de los indicadores para reparación univentricular son la relación entre el diámetro máximo de válvula tricúspide y válvula mitral menor a 0.7; la relación entre áreas del VD: VI menor a 0.6 y la presencia de fístulas coronarias (61). Esto implica anatomías más desfavorables, con valor z de la válvula tricúspide menor a -4. En nuestro estudio se midió dicha relación de válvulas encontrando un mínimo de 0.08 y máximo de 1.5, con mediana de 0.4:1, así como la relación de áreas entre VD: VI que osciló entre 0.10 a 0.77, con mediana de 0.33.

Encontramos que se logró realizar cirugía de tipo univentricular o Glenn a 29 pacientes, 80% de sexo femenino, en un rango de edad entre 1 a 2 años, con media del Vz de la VT de -6.44, más del 60% de éstos pacientes tuvieron insuficiencia tricuspídea severa, así como también sinusoides intramiocárdicos, 4 tuvieron fístulas ventrículo – coronarias e incluso en 6 pacientes (20%) se documentó circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho. Todos tuvieron adecuada fracción de eyección del VI y criterios hemodinámicos para realizar dicha cirugía. Además como describe Awi y colaboradores (5), a este tipo de pacientes se les debe colocar inicialmente stent en el ductus y abrir la CIA o poner una FSP para posteriormente en un segundo tiempo quirúrgico realizar cirugía de Glenn lo cual es comparable con lo que se realizó en la mayoría de nuestros pacientes.

Kirklin y Barrat propusieron que se debe realizar fístula sistémico pulmonar en aquellos recién nacidos con valor z de la válvula tricúspide menor a -2. Lo cual concuerda con los resultados reportados en nuestro trabajo ya que la mayoría de nuestros pacientes tuvieron éste valor. Encontramos que la fístula sistémico pulmonar tipo Blalock Taussig es la cirugía inicial más realizada para ésta cardiopatía, hasta en el 81.7% de nuestros pacientes (n= 67), es decir, se realizó como primer procedimiento quirúrgico en todos los niños que ameritaron cirugía, sin embargo solo 27 de ellos tienen hasta la fecha solo ese procedimiento, en rango de edad de 1- 48 días, con media de valor z de -4.26, la mayoría con IT severa y con

sinusoides intramiocárdicos. Esto concuerda con lo reportado en el Hospital Infantil de México en donde se realiza en el 76.6% de los casos.

Aunado a ello esto concuerda con lo aportado por Giglia y asociados quienes concluyeron que la estrategia óptima para los pacientes con circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho es paliación univentricular (), ya que en este estudio en los 8 pacientes en quienes se observó circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho se realizó éste tipo de cirugía. Así como también se observó que éste tipo de pacientes tuvieron un valor Z de la válvula tricúspide menor a -3 realizándose como primer procedimiento quirúrgico fístula sistémico pulmonar para posteriormente realizar cirugía de Glenn, sin embargo ninguno de ellos en nuestro hospital se llevó a procedimiento de Fontan, dado que se atienden pacientes menores de 4 años de edad.

La reparación “uno y medio” que se realiza cuando el valor Z de la válvula tricúspide es menor a -2.5 y mayor a -4.5, es decir, ventrículo derecho tipo bipartita (32,64, 69). En nuestros resultados se logró llevar a cabo en 5 pacientes a quienes inicialmente se realizó FSP, la mayoría del sexo femenino, en un rango de edad de 1 a 2.9 años, con media de valor z de a VT de 2.63, todos con insuficiencia tricuspídea severa y 1 con circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho.

Dentro de las diferentes formas de decisión para evaluar el manejo de éstos pacientes se han reportado diferentes métodos ya sea por ecocardiograma y medidas angiográficas de los segmentos anatómicos afectados concomitantemente en éste tipo de cardiopatía. Por ejemplo, Lewis y asociados sugirieron el cálculo del índice del ventrículo derecho, el cual es el resultado de la sumatoria del tamaño del anillo valvular tricuspídeo más el tamaño del ventrículo derecho en su porción de entrada más su porción de salida, entre dos veces el diámetro de la aorta descendente diafragmática en milímetros. Cuando el resultado es menor a 11, es decir tienen cavidad ventricular derecha pequeña, se debe realizar FSP más valvulotomía pulmonar. Mientras que, si el tamaño es normal, es decir mayor a 11,

solo se debe realizar valvulotomía pulmonar. Por otro lado, Yoshimura y Yamaguchi valoran el índice del ventrículo derecho tomando en cuenta el volumen telediastólico final, el diámetro de la válvula tricúspide y el diámetro de su tracto de salida, sin embargo, éstas mediciones deben ser tomadas por angiografía ya que está escrito que es el mejor método para medir el volumen del ventrículo derecho y evaluar su morfología. De tal manera que cuando el resultado es menor a 0.35 se realiza FSP y valvulotomía pulmonar (39, 70). Sin embargo, en nuestros pacientes éste método por cateterismo no se realiza de forma rutinaria para tomar una decisión.

En un estudio realizado por Lewis y colaboradores, se encontró mayor mortalidad hasta en el 50% en pacientes en quienes solo se realizó fístula sistémica pulmonar. Algo parecido encontramos en nuestro estudio en donde observamos mayor mortalidad en pacientes sometidos solo a fístula sistémica pulmonar. Sugiriendo con este estudio que la valvuloplastia pulmonar se debe intentar en todos los recién nacidos con atresia pulmonar con septum íntegro en los que se identifica vía de salida mediante angiografía para maximizar el potencial de crecimiento del ventrículo derecho y aumentar su contribución funcional a la circulación normal (71).

En comparación con el estudio multicéntrico realizado en el Hospital General Gregorio Marañón, Madrid España, en el 2001 reportando 60% con reparación biventricular, frente un 24% que terminó en cirugía de Fontan y un 12% de los pacientes tuvieron cirugía “uno y medio”. En nuestro Hospital encontramos que se realizó FSP como primera cirugía en el 81.7% (n= 67) de los pacientes, solo en el 7.2 % (n=6) se realizó paliación biventricular, 6 % (n=5) llegaron a cirugía uno y medio ventricular y en el 34.2 % (n=29) de los pacientes se realizó cirugía univentricular del tipo Glenn, ninguno por edad en nuestro Hospital llegó a Fontan, dado que los pacientes mayores a 4 años son referidos al Hospital de Cardiología Luis Méndez, CMN Siglo XXI.

Limitaciones del estudio

Al ser un estudio descriptivo, y retrospectivo, las limitaciones tienen que ver con la naturaleza de este tipo de investigaciones, tales como la ausencia de información en el expediente clínico. Específicamente, uno de los datos que consideramos muy relevante de haber sido descrito era la información relacionada con el tipo de morfología del ventrículo derecho en cuanto a si correspondía a tripartita, bipartita o unipartita. Esta información solo se encontró en menos del 20% de los expedientes. Lo anterior, podría ser subsanado para siguientes estudios a través de llevar un registro prospectivo en donde se incluyan además todas aquellas variables relacionadas con el pronóstico de los pacientes.

Conclusiones

El presente estudio incluyó al mayor número de pacientes pediátricos mexicanos con APSI hasta el momento. Las características clínicas, morfológicas cardiacas y el tipo de tratamiento en estos pacientes fueron similares a las reportadas en otros estudios nacionales e internacionales; excepto, por la mayor frecuencia que se observó de anomalía de Ebstein, la cual ha sido asociada con un pronóstico desfavorable. Se requiere de una mayor investigación acerca de esta patología en nuestros pacientes, principalmente enfocada hacia el pronóstico mediante estudios de cohorte prospectivos que incluyan un mayor tamaño de muestra y un seguimiento a corto, mediano y si es posible a un largo plazo.

Bibliografía

1. Alwi M. Management algorithm in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006 May;67(5):679-86.
2. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105:406.
3. Dyamenahalli U, McCrindle BW, McDonald C. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: management of, and outcomes for, a cohort of 210 consecutive patients. *Cardiol Young* 2004; 14:299.
4. Ekman Joelsson BM, Sunnegårdh J, Hanseus K. The outcome of children born with pulmonary atresia and intact ventricular septum in Sweden from 1980 to 1999. *Scand Cardiovasc J* 2001; 35:192.
5. Daubeney PE, Delany DJ, Anderson RH. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: range of morphology in a population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1670.
6. Chitayat D, McIntosh N, Fouron JC. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and hypoplastic right heart in sibs: a single gene disorder? *Am J Med Genet* 1992; 42:304.
7. Grossfeld PD, Lucas VW, Sklansky MS. Familial occurrence of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Med Genet* 1997; 72:294.
8. Gabriel F. Díaz Góngora, MD; Carlos Frago Cuello, MD; Lucía Gordillo Tobar, MD. Atresia pulmonar con septum íntegro. *Cardiología pediátrica*. 2002. 1337-1347.
9. Rudolph AM. *Congenital diseases of the heart: clinical-physiological considerations*, Wiley-Blackwell, Hoboken, NJ 2009.
10. Gardiner HM. Progression of fetal heart disease and rationale for fetal intracardiac interventions. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005; 10:578.
11. Braunlin EA, Formanek AG, Moller JH, Edwards JE. Angio-pathological appearances of pulmonary valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Interpretation of nature of right ventricle from pulmonary angiography. *Br Heart J* 1982; 47:281.
12. Kipps AK, Powell AJ, Levine JC. Muscular infundibular atresia is associated with coronary ostial atresia in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Congenit Heart Dis* 2011; 6:444.
13. Zuberbuhler JR, and Anderson RH: Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Br Heart J* 1979; 41: pp. 281
14. Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127:1000.

15. Becker AE, Becker MJ, and Edwards JE: Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve. *Arch Pathol* 1971; 91: pp. 161
16. Anderson RH, Spicer D. Fistulous communications with the coronary arteries in the setting of hypoplastic ventricles. *Cardiol Young* 2010; 20 Suppl 3:86.
17. Calder AL, Co EE, Sage MD. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987; 59:436.
18. Freedom RM, Anderson RH, Perrin D. The significance of ventriculo-coronary arterial connections in the setting of pulmonary atresia with an intact ventricular septum. *Cardiol Young* 2005; 15:447.
19. Calder AL, Peebles CR, Occlshaw CJ. The prevalence of coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum and their influence on surgical results. *Cardiol Young* 2007; 17:387.
20. Giglia TM, Jenkins KJ, Matitau A, and cols. Influence of right heart size on outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1993; 88:2248.
21. Satou GM, Perry SB, Gauvreau K, Geva T. Echocardiographic predictors of coronary artery pathology in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2000; 85:1319.
22. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992; 86:1516
23. Mainwaring RD, Sheikh AY, Punn R. Surgical outcomes for patients with pulmonary atresia/major aortopulmonary collaterals and Alagille syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; 42:235.
24. Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, Wren C. Natural and unnatural history of pulmonary atresia. *Heart* 2000; 84:499.
25. McArthur JD, Munsu SC, Sukumar IP, Cherian G. Pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. Report of a case with long survival and pulmonary blood supply from an anomalous coronary artery. *Circulation* 1971; 44:740.
26. Fyfe DA, Edwards WD, Driscoll DJ. Myocardial ischemia in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8:402.
27. Todros T, Paladini D, Chiappa E. Pulmonary stenosis and atresia with intact ventricular septum during prenatal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21:228.
28. Sandor GG, Cook AC, Sharland GK. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum diagnosed during fetal life. *Cardiol Young* 2002; 12:436.

29. Emmel M, Bald R, Brockmeier K. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and right coronary artery to right ventricle fistula detected in utero. *Heart* 2004; 90:94.
30. Anderson RH, Spicer D. Fistulous communications with the coronary arteries in the setting of hypoplastic ventricles. *Cardiol Young* 2010; 20 Suppl 3:86.
31. Odim J, Laks H, Tung T. Risk factors for early death and reoperation following biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29:659.
32. Faussie Attie. Atresia pulmonar con septum íntegro. *Cardiología pediátrica*. 2013. 15:156.
33. Yoshimura N, Yamaguchi M. Surgical strategy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: initial management and definitive surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2009 Jul;57(7):338-46.
34. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK. American Heart Association Adults With Congenital Heart Disease Joint Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2014 May 27;129(21):2183-242.
35. Li S, Chen W, Zhang Y. Hybrid therapy for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2011; 91:1467.
36. Cleuziou J, Schreiber C, Eicken A. Predictors for biventricular repair in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 58:339.
37. Liava'a M, Brooks P, Konstantinov I. Changing trends in the management of pulmonary atresia with intact ventricular septum: the Melbourne experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011; 40:1406.
38. Minich LL, Tani LY, Ritter S. Usefulness of the preoperative tricuspid/mitral valve ratio for predicting outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2000; 85:1325.
39. Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126:1417.
40. Daubeney PE, Wang D, Delany DJ. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130:1071.
41. Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO. Experience with one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117:662.

42. Maluf MA, Carvalho AC, Carvalho WB. One and a half ventricular repair as an alternative for hypoplastic right ventricle. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2010; 25:466.
43. Stellin G, Vida VL, Milanesi O. Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the 'one and one half ventricle repair'. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:431.
44. Hannan RL, Zabinsky JA, Stanfill RM. Midterm results for collaborative treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2009; 87:1227.
45. Burke RP, Hannan RL, Zabinsky JA. Hybrid ventricular decompression in pulmonary atresia with intact septum. *Ann Thorac Surg* 2009; 88:688.
46. Schwartz MC, Glatz AC, Dori Y. Outcomes and predictors of reintervention in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum treated with radiofrequency perforation and balloon pulmonary valvuloplasty. *Pediatr Cardiol* 2014; 35:22.
47. Kim YH. Pulmonary valvotomy with echocardiographic guidance in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv* 2015; 85:E123.
48. Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of catheter-based intervention. *Ann Thorac Surg* 2007; 84:574.
49. McLean KM, Pearl JM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: initial management. *Ann Thorac Surg* 2006; 82:2214.
50. Marasini M, Gorrieri PF, Tuo G. Long-term results of catheter-based treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Heart* 2009; 95:1520.
51. Bolio Cerdán Alejandro Villalpando y cols. Revisión de pacientes operados por atresia pulmonar con septum íntegro en el Hospital Infantil de México durante el periodo del 2000 al 2010. UNAM, HIM. México, febrero, 2013: 1-25.
52. De los Santos Herrera Manuel Alejandro. Dr. Fause Attie, Dr. Ignacio Chávez Rivera. Atresia pulmonar con septum íntegro. UNAM. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México. D.F. 1979. 1-28.
53. Tuo G and cols. Impact of prenatal diagnosis on outcome of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2012, 25(6):669-74.
54. Sharland G, Cook AC, Keeton BR, Anderson RH. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact of fetal echocardiography on incidence at birth and postnatal outcome. *Circulation.* 1998, 98(6):562-6.

55. Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell MI, Rosenblatt B, Rohlicek C, Tchervenkov C. Neurologic status of newborns with congenital heart defects before open heart surgery. *Pediatrics*. 1999; 103 (2): 402-408.
56. Ko JM. Genetic syndromes associated with congenital heart disease. *Korean Circ J*. 2015;45(5):357-361
57. Y P Mi, A K T Chau, C S W Chiu, T C Yung, K S Lun, Y F Cheung. Evolution of management approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Congenital Heart Disease*. *Heart* 2005; 91: 657-663.
58. Charles S. Kleinman. The Echocardiographic Assessment of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *Pediatric and Congenital Heart Disease. Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2006. 68:131-135.
59. Yu JJ, Yun TJ, Won HS, Im YM, Lee BS, Kang SY, Ko HK, Park Cs, Park JJ, Gwak M, Kim EA, Kim YH, Ko JK. Outcomes of neonates with Ebstein's anomaly in the current era. *Pediatr Cardiol* 2013; 34(7):1590-1596.
60. Foker JE, Setty sp, Berry J, Jain P, Catton K. Treatment of right ventricle to coronary artery connections in infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 136:749–56.
61. Shinebourne EA, Rigby ML, Carvalho JS. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: from fetus to adult: congenital heart disease. *Heart*. 2008.10:1350-7.
62. S. Marcos Alonso. Atresia pulmonar con septum íntegro. *Unidad Médico – Quirúrgica de Cardiopatías Congénitas*. CHUAC. 2008:94; 237-243.
63. Carrasquero Noé, Minolfa Prieto, Paz Carmen. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto. Presentación de un caso diagnosticado por ecocardiografía fetal. *Maracaibo, Venezuela. Invest clin*. 1999. 40, 3: 215-222.
64. González Morejón A, Serrano Sánchez A. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto y ausencia de desarrollo valvular tricúspide. Presentación de cuatro casos. *Medisur*. 2013, 11, 6: 677-684.
65. Alan B. Lewis. Evaluation and Surgical Treatment of Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum in Infancy. From the Divisions of Cardiology and Thoracic Surgery, Children's Hospital of Los Angeles, and the Departments of Pediatrics and Surgery, University of Southern California School of Medicine, Los Angeles, California. 1983. 67,6: 1318-1323.
66. Gratacos Martínez Galindo. *Cardiología fetal*. Atresia pulmonar con septum íntegro. Madrid España, 2015. 15:253-267.
67. Masahiro Yamaguchi. Surgical strategy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: initial management and definitive surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 130: 140 - 42.

68. Gibbs JL, Blackburn ME. Laser valvotomy with balloon valvuloplasty for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Five years experience. *Heart* 1997; 77:225–228.
69. Gil Jaurena Juan Miguel, González López Mayté. Atresia pulmonar con septum íntegro. *Cirugía cardíaca infantil. Sociedad Española de cirugía Torácica cardiovascular*. 2014;21, 2: 138-141.
70. Yamaguchi M, Hosokawa Y. Assessment of right ventricular growth in infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Perspectives in pediatric cardiology New York*. 1989, 2: 116 – 21.
71. Lewis AB, Wells W, Lindesmith GG. Right ventricular growth potential in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986; 91(6):835.

TABLAS

Tabla 1. Características Ecocardiográficas evaluadas en los pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo 2005 al 2015.

Estructura cardiaca	Mediana	mínimo – máximo
Tamaño de la Boca Pulmonar del Conducto		
milímetros	3.1	1.3 – 6.0
Tamaño del Ventrículo Derecho en base al área		
Centímetros cuadrados	1.31	0.2 – 7.5
Tamaño del anillo tricuspídeo		
milímetros	5	1.9 – 23
Valor z del anillo tricuspídeo		
Valor z	-4.9	-1.0 a 3.1
	-4.73	3.08 (-5.45 a -4.02)
Tamaño del anillo pulmonar		
milímetros	5	2 – 12
Valor Z del anillo pulmonar		
Valor z	-2.8	-8.9 – 2.5
	-2.83	DE 2.62 (IC 95%: -3.48 a -2.19)
Tamaño del tronco de la Arteria Pulmonar		
milímetros	7	1-14
Valor Z del tronco de la Arteria Pulmonar		
Valor z	-0.37	-5.97 a 2.73
	-0.70	DE: 2.08 (-1.21 a – 0.19)
Tamaño del infundíbulo		
milímetros	3.2	1.4 a 9

Tamaño Rama Pulmonar Derecha		
Milímetros	4	2.1 – 11
Tamaño Rama Pulmonar Izquierda		
Milímetros	4.2	1.8 a 11
Tamaño de la CIA		
Milímetros	4	1-15
Gradiente trans CIA		
Milímetros de mercurio	4	0 -16
Tamaño del anillo mitral		
Milímetros	14	6.9 – 27
Valor z de la válvula mitral		
Valor z	1.1	-4.2 a 5.58
	1.05	DE 2.03 (0.52 a 1.58)
Tamaño del Ventrículo Izquierdo en base al área		
Centímetros cuadrados	4.6	1 – 16.7
Relación válvula tricúspide – válvula mitral		
	0.4:1	0.08 :1 / 1.5:1
Relación de áreas del VD:VI		
	0.33	0.1 a 0.77
Fracción de eyección del Ventrículo Izquierdo		
porcentaje	78.5%	55-98%
Presión del ventrículo derecho		
Milímetros de mercurio	92.5	25- 190

Tabla 2. Anomalía de la circulación coronaria en los pacientes evaluados con atresia pulmonar con septum íntegro en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo del 2005 al 2015.

Anomalía de la circulación coronaria	N = 82	%
Fístulas ventrículo coronarias		
Si	14	17.1
No	68	82.9
Sinusoides intramiocárdicos		
Si	39	47.6
No	28	34.1
No especificado	15	18.3
Circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho		
Si	8	9.8
No	46	56.1
No especificadas	28	34.1

Tabla 3. Características hemodinámicas de los pacientes con cateterismo evaluados con atresia pulmonar con septum íntegro en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo del 2005 al 2015.

VARIABLE CUANTITATIVA	Mediana	Mínimo – máximo
Presión del ventrículo derecho		
Milímetros de mercurio	90	30 – 178
Presión media de la arteria pulmonar		
Milímetros de mercurio	13	3 – 31
Presión telediastólica del ventrículo izquierdo		
Milímetros de mercurio	12	5 – 17
Indice de Mc Goon		
	1.87	1.1 a 2.6
Indice de Nakata		
	276.5	150 - 552
Resistencias vasculares pulmonares		
	2.55	0.1 – 3.2

Tabla 4. Malformaciones cardiacas asociadas con atresia pulmonar con septum íntegro encontradas en los pacientes evaluados

	N = 82	%
Malformación cardiaca asociada		
Si	40	48
No	41	49.6
Tipo de malformación cardiaca asociada		
Anomalía de Ebstein	15	18.3
Estenosis de rama pulmonar derecha	8	9.7
Insuficiencia mitral	4	4.9
Vena cava izquierda persistente	3	3.6
Colaterales aortopulmonares	2	2.4
Displasia de la válvula mitral	2	2.4
Displasia de la válvula pulmonar	2	2.4
Displasia de la válvula pulmonar con estenosis de rama pulmonar derecha	1	1.2
Insuficiencia mitral con dilatación del ventrículo izquierdo	1	1.2
Agenesia de la válvula pulmonar	1	1.2
Ventrículo derecho bicameral	1	1.2

Tabla 5. Tipo de tratamiento quirúrgico realizado en pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro encontradas en los pacientes evaluados en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo del 2005 al 2015.

Variables	N = 82	%
Tipo de tratamiento quirúrgico		
Si	67	81.7
No	15	18.3
Tipo de tratamiento quirúrgico		
Fístula sistémico pulmonar Blalock Taussig	27	32.9
FSP cirugía de Glenn	26	31.2
FSPD, ligadura del CAP, FSPI, cirugía de Glenn	1	1.2
FSPD, cirugía de Glenn más atrioseptectomía	1	1.2
FSPD, cirugía de Glenn, luego desmontaje con nueva FSP	1	1.2
FSP derecha, cirugía uno y medio.	3	3.6
FSPD, cierre de CAP, FSPI, cirugía uno y medio	1	1.2
FSPD, cirugía uno y medio, plastía infundibular con parche de pericardio autólogo	1	1.2
FSP, corrección biventricular con ampliación del TSVD más plastía infundibular con parche de pericardio bovino mas reconstrucción del septum atrial con injerto sintético, CIA de 6 mm escape	1	1.2
FSPD, parche en sitio de anillo pulmonar, resección de tejido fibroso valvular pulmonar, dilatación de arteria	1	1.2

pulmonar más colocación de parche transanular autólogo , quedó con doble lesión VP, y Q aumentado. Por lo que se ligó CAP.

FSPD, plastía de tricúspide, permeabilización valvular pulmonar por radiofrecuencia, atrioseptectomía con ampliación del TSVD más valvuloplastía pulmonar más FSPD	1	1.2
Resección de tejido fibroso valvular pulmonar, dilatación de arteria pulmonar, colocación de parche transanular autólogo, FSP	1	1.2
Valvulotomía quirúrgica, plastía pulmonar, FSP, resección infundibular con parche de pericardio bovino	1	1.2
Ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con parche de pericardio autólogo, cierre CIA y PCA	1	1.2

ANEXOS

Figura 1. Que ilustra la diversidad de la anatomía de las arterias coronarias en la atresia pulmonar con septum íntegro, así como el fenómeno que sucede al descomprimir el ventrículo derecho. En la primera fig. Se observan las fístulas coronarias del ventrículo derecho sin estenosis coronaria, “fenómeno de robo”, en la segunda fig. Se observan fístulas coronarias del ventrículo derecho con estenosis coronaria proximal y distal, “fenómeno de robo o isquemia”, en la tercera fig. Fístulas coronarias del ventrículo derecho con oclusión o atresia coronaria, “fenómeno de infarto del miocardio”. Ao, aorta, RV ventrículo derecho, RCA arteria coronaria derecha. (13)

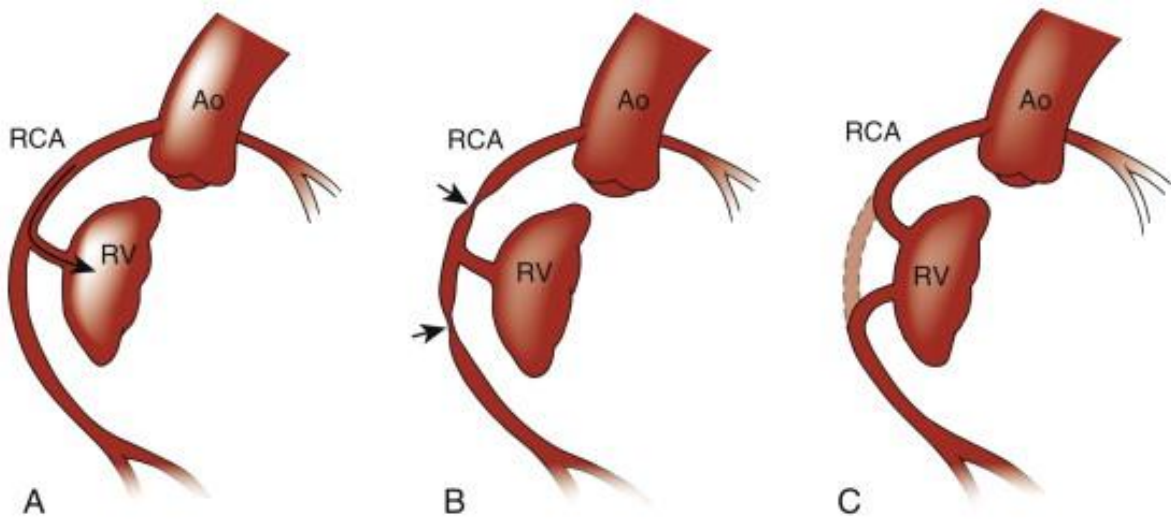


Figura 2. Vista interior del ventrículo derecho tripartita de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese la mayor dimensión de la cámara ventricular, el adosamiento de la valva septal (asterisco), y su estructura fibromixoide (dos flechas), la inserción de la valva anterior directamente al músculo papilar anterior (una flecha).

Abreviaturas: E = Entrada, T = Trabecular, IP = Infundíbulo pulmonar. (2)



Figura 3. Ventriculografía derecha (A) y aortograma (B) obtenido de un niño con atresia pulmonar con septum íntegro que muestra ventrículo Unipartita. En la fig. A se nota la cavidad ventricular pequeña. En la fig. B se aprecia el ductus arterioso.

RV ventrículo derecho, Ao aorta, PDA conducto arterioso. (11)

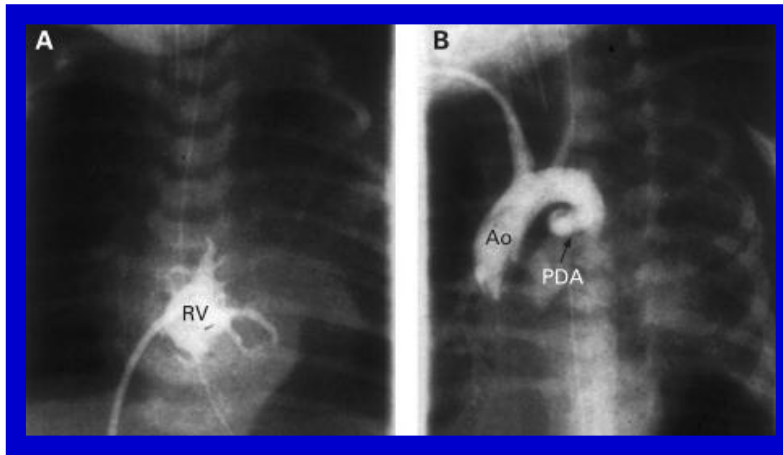
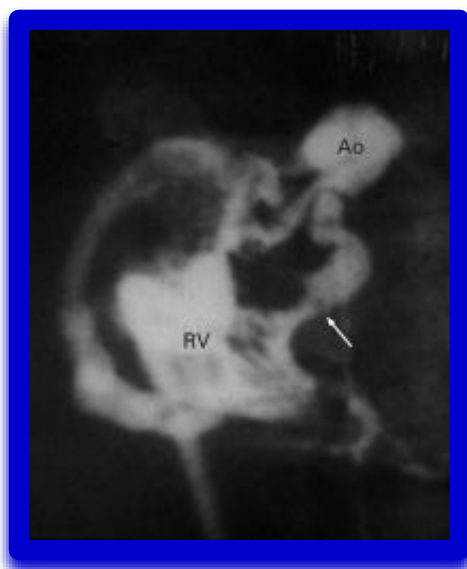
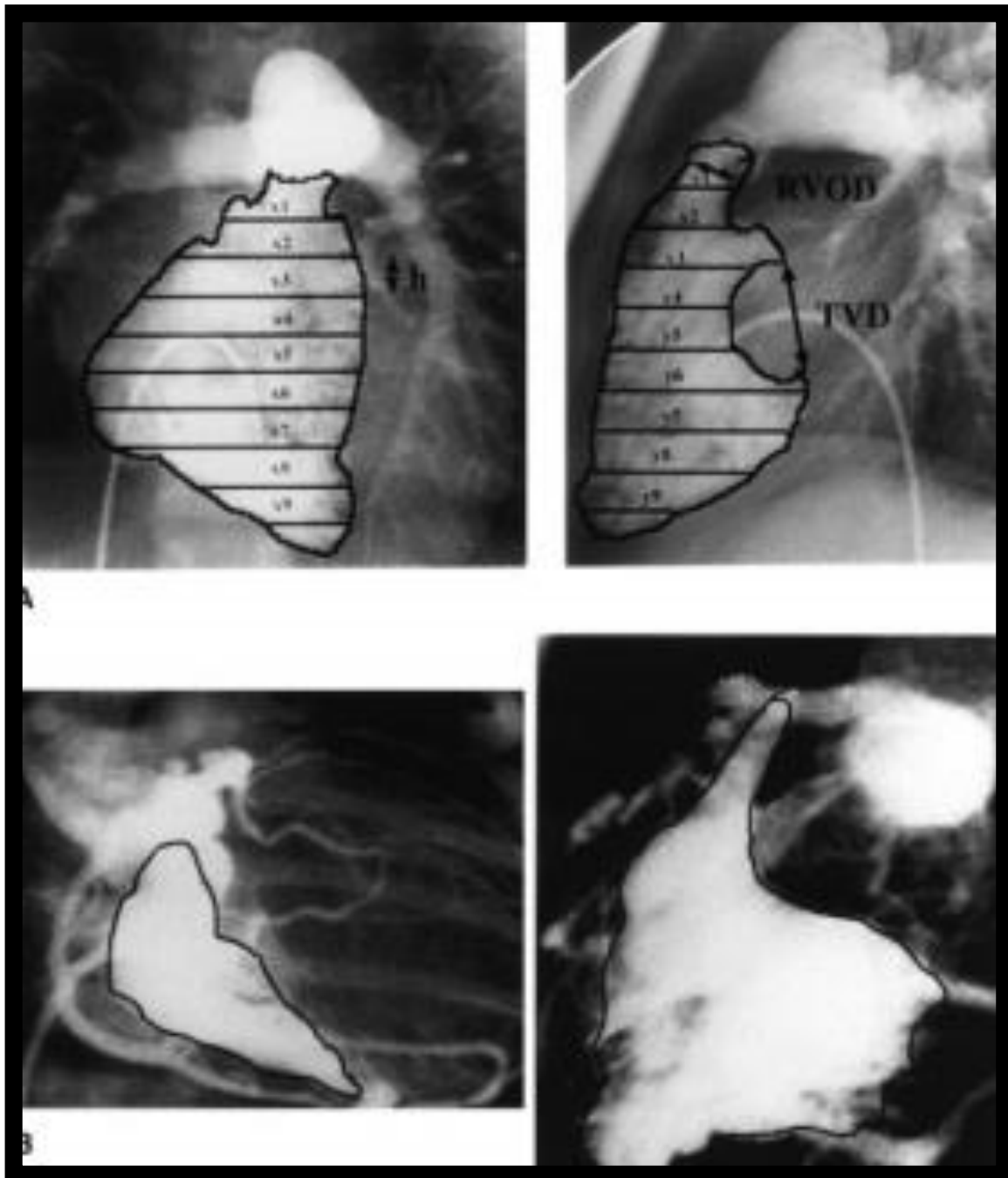


Figura 4. Ventriculografía derecha obtenida de un niño con atresia pulmonar y septum íntegro y circulación arterial ventrículo-coronaria. Se nota la presencia de comunicaciones entre la cavidad del ventrículo derecho y la arteria coronaria. La flecha indica el sitio de estenosis. (11)



Evaluación angiográfica del volumen del ventrículo derecho en pacientes con y sin sinusoides de arterias coronarias que surgen del ventrículo derecho. (3)



OTROS ANEXOS:

- Clasificación morfológica de la atresia pulmonar

Tripartita. Constituye el 59% de los casos. En este tipo existen las tres porciones; entrada, trabecular y de salida. Se correlaciona con valor Z de la válvula tricúspide mayor de -2.5 , la atresia pulmonar es membranosa. La hipoplasia del ventrículo derecho es leve, tiene buen infundíbulo, puede o no tener sinusoides intramiocárdicos. La regurgitación tricuspídea es variable. (1, 2,8, 32)

Bipartita. Constituye el 34%. Existen las porciones de entrada y salida. Se correlaciona con valor Z de la válvula tricúspide entre -2.5 y -4.5 . Hay hipoplasia moderada del ventrículo derecho con ausencia del componente trabecular. El Infundíbulo y los sinusoides intramiocárdicos son de tamaño variable. El anillo valvular pulmonar es pequeño y puede tener estenosis subvalvular. La regurgitación tricuspídea también es variable. (1, 2,8, 32)

Unipartita. Constituye menos del 8%. En este tipo solo está presente la porción de entrada. Existe correlación con valor Z de la válvula tricúspide menor a -4.5 . Hay hipoplasia severa del ventrículo derecho con ausencia del componente trabecular. No existe infundíbulo, los sinusoides intramiocárdicos son mayores. La válvula tricuspídea es competente. (1, 2, 8,32)



Angiografías que muestran (de izquierda a derecha) las características del ventrículo derecho: tripartita, bipartita, unipartita. (32)

Malformaciones asociadas a la atresia pulmonar con septum íntegro (51)

Anomalía	Frecuencia de asociación
Anomalía de Ebstein	9.8%
Hipoplasia de arterias pulmonares (menor a 3 mm)	8.7%
Alteración del tracto de salida del ventrículo derecho e izquierdo	8.2%
Hipertrofia septal severa	2.2%
Válvula Aórtica bicúspide	1.6%
Válvula mitral displásica	0.5%
Hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo	0.5%
Alteración de la compactación del septum interventricular	0.5%
Válvula tricuspídea aneurismática que prolapsa sobre el tracto de salida del ventrículo derecho	0.5%
Válvula Aórtica unicúspide	0.5%
Estenosis supravalvular aórtica	0.5%
Mínima comunicación interventricular	6.5%
Vena cava superior izquierda	2.7%
Arco aórtico derecho	1.6%
Colaterales aortopulmonares	1.6%
Origen anómalo de la arteria subclavia derecha	1.1%
Origen anómalo de la arteria coronaria derecha	1.1%
Estenosis de las venas pulmonares izquierdas	0.5%

Hoja de recolección de datos

“Estudio descriptivo de las características clínicas, morfológicas y tipo de tratamiento en los pacientes pediátricos con atresia pulmonar con septum íntegro atendidos en la UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo de estudio 2005-2015”	FOLIO		
	FECHA		
	DÍA	MES	AÑO
1. Nombre del paciente:			
2. Edad:	3. Peso:	4. Talla:	5. Prematuridad: <input type="checkbox"/> SI <input type="checkbox"/> NO
6. Género: masculino _____ Femenino _____		7. SaO ₂ al momento del estudio: <input style="width: 100px;" type="text"/>	
8. Tamaño del conducto arterioso:		9. Uso de prostaglandinas SI ___ NO ___	
10. Tipo de Ventrículo derecho:			
<input type="checkbox"/> Tipo A		<input type="checkbox"/> Tipo B	
<input type="checkbox"/> Tipo C			
11. Tamaño del ventrículo derecho		12. Dilatación del ventrículo derecho <input type="checkbox"/> SI <input type="checkbox"/> NO	
13. Tamaño del anillo tricuspídeo		14. Score Z de válvula tricúspide	
15. Score Z del anillo pulmonar		16. Score Z del tronco de arteria pulmonar	
17. Infundíbulo		18. Confluencia de las Ramas pulmonares <input type="checkbox"/> SI <input type="checkbox"/> NO	
19. Tamaño de ramas pulmonares RPD		20. Grado de Insuficiencia tricuspídea Leve	
RPI		Moderada	
		Severa	
21. Tamaño de la Gradiente <input type="checkbox"/> SI <input type="checkbox"/> NO		CIA 22.	
23. Anomalía de Ebstein			

	<input type="checkbox"/>		
	NO		
24. Circulación coronaria		25. Circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho	<input type="checkbox"/> SI <input type="checkbox"/> NO
26. Sinusoides intramiocárdicos	<input type="checkbox"/> SI <input type="checkbox"/> NO	27. Score Z de la válvula mitral	
28. Colaterales aortopulmonares			
29. Área – volumen del ventrículo izquierdo		30. Relación del tamaño VT-VM	
31. Relación de áreas ventriculares VD-VI		32. Fracción de Eyección	<input type="text"/>
33. Presión del ventrículo derecho		34. PMAP	35. PTDVI
36. Índice de Mc Goon		37. Malformaciones cardiacas asociadas	
38. Índice Nakata			
39. RVP			
40. Síndrome genético asociado			
41. Tipo de intervención quirúrgica inicial		42. Tipo de intervención por hemodinamia	