



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

"COMPARACIÓN DE FÍSTULA SISTÉMICO PULMONAR TIPO
BLALOCK-TAUSSIG vs FÍSTULA CENTRAL EN EL MANEJO
PALIATIVO DE ATRESIA PULMONAR CON CIV"

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

DR. GUSTAVO ADOLFO GARCÍA SOTO

DIRECTOR DE TESIS: DR. ALEJANDRO BOLIO CERDÁN

ASESOR: DR. SERGIO RUÍZ GONZÁLEZ

Ciudad de México, febrero 2018





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

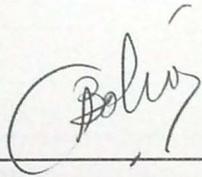
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

HOJA DE FIRMAS

DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO
DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO

DIRECTOR DE TESIS



DR. ALEJANDRO BOLIO CERDÁN

JEFE DE DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR

ÍNDICE

I.	RESUMEN.....	2
II.	INTRODUCCIÓN.....	3
III.	MARCO TEÓRICO.....	4
IV.	ANTECEDENTES.....	9
V.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	12
VI.	PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	13
VII.	JUSTIFICACIÓN.....	14
VIII.	OBJETIVOS	15
IX.	MÉTODOS.....	16
X.	CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	16
XI.	PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	17
XII.	DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	18
XIII.	RESULTADOS.....	20
XIV.	DISCUSIÓN.....	26
XV.	CONCLUSIÓN.....	28
XVI.	LIMITACIONES DEL ESTUDIO	29
XVII.	CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	30
XVIII.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	31

RESUMEN

PALABRAS CLAVE: Atresia Pulmonar, Fistula Central, Blalock-Taussig, PTFE, Crecimiento.

INTRODUCCIÓN: La Atresia pulmonar con CIV es una malformación variable debido al desarrollo de la circulación pulmonar, realizar una reparación primaria es posible, pero no siempre en la etapa neonatal, por lo que se realiza una fístula entre la circulación sistémica y las arterias pulmonares y, en algunos casos con flujo por un conducto arterioso, la colocación de un stent.

OBJETIVO: Determinar el desarrollo de las arterias pulmonares de pacientes con fístula Blalock-Taussig o fístula central antes de la cirugía de corrección en pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con CIV.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio retrospectivo de 32 pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con CIV operados en el Hospital Infantil de México con fístula central o fístula de Blalock-Taussig.

RESULTADOS: De los 32 pacientes, a 8 se les realizó fístula central y a 24 fístula de Blalock-Taussig, analizando los menores de 10kg tuvieron un desarrollo de las arterias pulmonares en la fístula central de 4.8mm en la rama derecha 137%, en la rama izquierda de 5.2mm 133% y con respecto a los valores Z en la RDAP hubo mejoría de 2.28, 64%, en la RIAP 2.5, 116%. En la fístula de Blalock-Taussig: en la RDAP 3.1mm, 66%, RIAP 3.6mm, 87%, los valores Z se tuvieron en RDAP mejoría de 0.23, 24%, en la RIAP 1.2, 95%. Respecto al desarrollo de las ramas tuvieron una T de student con $p < 0.05$ en ambos tipos de fístula, únicamente no fue significativo con el score-Z de la RDAP en la fístula de Blalock-Taussig.

CONCLUSIONES: La fístula de Blalock-Taussig para el manejo en etapas de la atresia pulmonar con CIV favorece un adecuado crecimiento de las ramas pulmonares, al realizarla por toracotomía brinda una mejor seguridad en la cirugía de corrección total ya el paciente no tendrá adherencias y se elimina el riesgo de sangrado. Recomendamos el uso de la fístula sistémico pulmonar en menores de 10 kg ya que se favorece un buen desarrollo de las arterias pulmonares.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son la malformación congénita que se produce con mayor frecuencia, con una incidencia de 3 a 8 por cada 1000 recién nacidos vivos. Si no se ofrece tratamiento el 25% de los pacientes fallecerán durante el periodo neonatal, 60% en la infancia y solamente 15% sobrevive hasta la adolescencia.^{1, 2}

Las innovaciones en cirugía cardíaca pediátrica y atención perioperatoria han permitido la corrección quirúrgica o paliación de las cardiopatías congénitas.³ Solo en situaciones muy específicas se requerirá de un trasplante cardíaco.²

Las recientes técnicas aplicadas a la cirugía cardíaca han contribuido a que los resultados hayan mejorado en los últimos años, asociándose a un descenso significativo en la morbimortalidad.

La atresia pulmonar con comunicación interventricular (APCIV) es una cardiopatía congénita donde no existe continuidad entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares, acompañado por una comunicación por mala alineación del septum interventricular debido a la desviación anterior del septum infundibular.

La APCIV es una malformación muy variable debido al desarrollo de la circulación pulmonar, el cual puede ser de una forma simple con arterias pulmonares bien desarrolladas intrapericárdicas hasta el extremo de ausencia de arterias intrapericárdicas con un flujo pulmonar proveniente de múltiples arterias colaterales aortopulmonares (MAPCAs)⁸. La reparación primaria de esta cardiopatía es factible, pero no siempre posible en la etapa neonatal principalmente, por lo que en esos casos se puede realizar una fístula entre la circulación sistémica y las arterias pulmonares y, en algunos casos donde existe flujo por un conducto arterioso, la colocación de un stent se puede llevar a cabo con buenos resultados.⁹⁻¹²

MARCO TEÓRICO

Las cardiopatías congénitas son consideradas como alteraciones estructurales del corazón o de los grandes vasos que tienen el riesgo de un compromiso funcional. Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes y suponen un 30% de todas malformaciones congénitas. La incidencia es de 4 a 12 por cada 1.000 nacidos vivos.³

Hasta un tercio de los pacientes pueden presentarse con síndromes y malformaciones asociadas como VACTERL o CHARGE y cromosopatías como la trisomía 21, trisomía 13, síndrome de Turner y síndrome de DiGeorge.

La mortalidad en niños menores de 1 año constituye aproximadamente un 30% de las muertes por malformaciones congénitas y alrededor de 10% de todas las muertes en ese rango de edad.

La aorta bivalva es la cardiopatía más común, sin embargo, su presentación se evidencia en la adolescencia o en la adultez, por lo cual la comunicación interventricular (CIV) es la más frecuente en la edad temprana hasta en un 60%, seguida por la comunicación interauricular, estenosis pulmonar, tronco arterioso, coartación de aorta, defectos del septo atrioventricular, tetralogía de Fallot, estenosis aórtica y transposición de grandes vasos.³

El tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas no ha cesado de progresar en los últimos 50 años; las técnicas quirúrgicas, de anestesia, circulación extracorpórea y cuidados postoperatorios han adquirido tal sofisticación y desarrollo que constituyen una verdadera subespecialidad dentro de la cirugía cardíaca.⁴

Por su parte, la bioingeniería ha venido desarrollando materiales cada vez más adaptados a pacientes más pequeños, con superficies más biocompatibles minimizando la reacción inflamatoria provocada por éstos y permitiendo corregir cardiopatías congénitas complejas con circulación extracorpórea en recién nacidos (RN) y prematuros de muy bajo peso.⁵

La atresia pulmonar con CIV puede ser sinónimo de la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar. La variabilidad en el flujo pulmonar en la APCIV la hace muy heterogénea y un reto para la corrección quirúrgica.⁷

La incidencia de la APCIV es de 2.5-3.4% de todas las cardiopatías congénitas con una prevalencia de 0.07 por 1000 nacidos vivos. Factores genéticos, ambientales y familiares juegan un papel importante en la etiología.

La atresia pulmonar con CIV se caracteriza por atresia de la válvula y el tronco de la pulmonar; el defecto del tabique interventricular es una parte integral de la lesión que es típicamente grande por mal alineación, principalmente de tipo perimembranosa y en algunos casos infundibular, puede existir un cabalgamiento aórtico variable y la hipertrofia de ventrículo derecho se desarrolla por los efectos hemodinámicos. A diferencia de la atresia pulmonar con septum íntegro, en ésta se asocia con hipoplasia de la tricúspide y generalmente no se encuentran anomalías en las arterias pulmonares.⁷

La variabilidad en las anomalías de las arterias pulmonares de la APCIV hace a cada paciente único y requiere un abordaje individualizado de estrategias quirúrgicas y de cateterismo.

El espectro de la atresia pulmonar va desde una atresia de la válvula hasta una longitud variable del tronco pulmonar, que en caso de llegar a la bifurcación resulta en arterias pulmonares no confluentes, lo cual afecta significativamente en el manejo y resultados quirúrgicos.⁷

El conducto arterioso juega un papel importante al nacimiento ya que se convierte en el origen del flujo pulmonar cuando las ramas pulmonares son confluentes, presentándose hasta en un 80% de los pacientes.

Las colaterales aortopulmonares se observan en un 30-65% de los pacientes con APCIV y pueden ser de 2-6 en número. Su origen puede ser de la aorta descendente, arterias subclavias, aorta abdominal y arterias coronarias. Hasta un 60% de las colaterales presentan estenosis al diagnóstico o posteriormente durante el seguimiento.⁷

Debido a lo anterior es difícil clasificar esta patología, así como comparar los resultados. La Sociedad de Cirujanos de Cardiopatías Congénitas propusieron una clasificación práctica basada en la complejidad del flujo pulmonar:⁷

Tipo A: Arterias pulmonares nativas presentes, flujo pulmonar dependiente de conducto arterioso, sin colaterales aortopulmonares.

Tipo B: Arterias pulmonares nativas y colaterales aortopulmonares.

Tipo C: Ausencia de ramas pulmonares y flujo dependiente de colaterales aortopulmonares.

El cuadro clínico de la APCIV puede tener varias presentaciones. La edad de presentación varía dependiendo de la cantidad de flujo pulmonar. La mayoría es en recién nacidos al cerrarse el conducto arterioso, llevándolos a hipoxia severa, acidosis y choque. A estos pacientes se les inicia manejo con prostaglandina E1 para ayudar a estabilizarlos y planear su manejo.⁷

Los recién nacidos con colaterales aortopulmonares pueden pasar desapercibidos si tienen un buen flujo pulmonar y llegan a tener solo cianosis leve. En estos casos se presenta hasta el mes de vida al tener aumento en la cianosis y algunos datos de falla cardíaca. Otro grupo de pacientes con colaterales aortopulmonares pueden tener un flujo adecuado y balanceado por lo que se pueden diagnosticar de manera tardía al detectarse algún soplo en una revisión sin tener cianosis o datos de falla cardíaca, presentando en ocasiones solo falla de medro.⁷

Pacientes adultos que no fueron operados por ser determinados como inoperables o solo se les realizó procedimiento paliativo no son vistos en la época actual. Los que se han reportado se encuentran cianóticos, policitémicos y/o con signos de falla cardíaca.

En la exploración física, la cianosis dependerá de la cantidad de flujo pulmonar. Al caer las resistencias vasculares pulmonares después del nacimiento ocurre un aumento de flujo pulmonar en pacientes con colaterales aortopulmonares, llevándolos a insuficiencia cardíaca, presentando dificultad en la alimentación, desnutrición, dificultad respiratoria, taquipnea, taquicardia y hepatomegalia. Puede

haber pulsos saltones por el robo diastólico de las colaterales aortopulmonares. A la auscultación hay ausencia del componente pulmonar de S2 y puede haber un soplo continuo por las colaterales. Al pasar el tiempo la cianosis empeora y se puede presentar policitemia y acropaquias.⁷

En la radiografía de tórax se puede observar el corazón en forma de bota y puede observar aumento de flujo pulmonar en caso de colaterales aortopulmonares.

En el electrocardiograma usualmente se observa desviación del eje a la derecha e hipertrofia de ventrículo derecho y de aurícula derecha.

El ecocardiograma es el estándar para el diagnóstico de lesiones intracardiacas. pero en el caso de las extracardiacas tiene sus limitaciones, por lo que se apoya con tomografía computada, resonancia magnética y cateterismo.⁷

Para el manejo quirúrgico de estos pacientes se debe asegurar a una edad temprana un flujo a la mayoría de los segmentos pulmonares desde el ventrículo derecho. Se pueden realizar angioplastias por cateterismo en caso de estenosis de las arterias pulmonares pudiéndose combinar con reparaciones de las mismas para mejorar su pronóstico.⁷

Los componentes de la reparación quirúrgica consisten en la colocación de un tubo del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, unifocalización de colaterales en su caso y cierre de la CIV, pudiendo ser realizada en un solo tiempo o en diferentes procedimientos dependiendo de la anatomía.

El cateterismo intervencionista juega un papel complementario en la rehabilitación de las arterias pulmonares con el uso de angioplastias con balón y la colocación de stents.

Los pacientes con la forma simple de APCIV con flujo dependiente de conducto requieren un manejo temprano paliativo o correctivo, con las dos estrategias descritas en un solo tiempo, corrección total biventricular, o en varios tiempos con una paliación inicial con una fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig modificada o fístula central seguida de un segundo tiempo para corrección total.⁷

ANTECEDENTES

Las cardiopatías se presentan en un 2-4% de los recién nacidos, son las malformaciones congénitas más frecuentes y suponen un 30% de todas ellas.³

Las cardiopatías congénitas son la segunda causa de mortalidad en niños menores de cinco años de edad en México. Con base en la tasa de natalidad en nuestro país, cada año nacen alrededor de 18 mil niños con cardiopatías congénitas, de los cuales entre 25 y 30 por ciento necesitan tratamiento terapéutico en el primer año de vida. El diagnóstico oportuno es vital para conocer el pronóstico de los pacientes y ofrecerles un tratamiento adecuado. La mayor parte de los niños que no se atienden fallecen.⁶

El manejo temprano de neonatos con APCIV dependiente de conducto es necesario. Las desventajas de la reparación primaria son el uso de circulación extracorpórea en la etapa neonatal, disfunción diastólica del ventrículo derecho que se empeora en caso de ramas pulmonares pequeñas y el uso de tubos de ventrículo derecho a arteria pulmonar de diámetro pequeño que requerirán recambio del mismo. Las desventajas de la fistula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig incluyen la mortalidad hospitalaria y la mortalidad debida a complicaciones de la fístula como trombosis, robo sistémico y la deformidad de las ramas pulmonares pequeñas, así como la necesidad de una segunda cirugía para su corrección.

En el hospital de niños de Atlanta reportan del periodo 2002 al 2012 86 neonatos a los que se les realizó reparación primaria (33%) y fístula de Blalock (67%) teniendo una mortalidad total de 5 pacientes, 1 con reparación primaria y 4 con fístula de Blalock; a 8 años la sobrevida fue de 76.5% en la reparación primaria y 72.2% en la fístula de Blalock-Taussig. Respecto a la necesidad de reoperación después de la corrección total a 8 años fue de 52.4% en la reparación primaria y 70.2% a los que inicialmente se les realizó fístula.⁸

En un hospital de Korea desde el 2004 se realiza la corrección total de los pacientes con APCIV. Esto fue comparado con su protocolo de manejo previo en el cual se realizaba fistula sistémico pulmonar; fueron 47 pacientes con APCIV sin colaterales aortopulmonares, a 29 de ellos se les realizó fístula y a 18 corrección total. Se encontró buena evolución de los pacientes a pesar de un postoperatorio difícil y la mortalidad no fue distinta entre los pacientes con fístula y los corregidos, además de reducir la necesidad de otra operación para reparar el tracto de salida del ventrículo derecho.¹⁶

La fistula sistémico pulmonar realizada antes del año de edad es ideal para producir suficiente crecimiento bilateral de las arterias pulmonares. En un hospital de Japón se analizaron 19 pacientes donde en los pacientes menores de un año tuvieron un aumento del índice de arteria pulmonar principalmente en un 214%.¹³

Otro manejo descrito para la paliación de la APCIV es la fístula directa del ventrículo derecho a la arteria pulmonar. En el hospital universitario de Yangsan de Korea se realizó el procedimiento a 13 pacientes de los cuales 10 llegaron posteriormente a corrección total en un periodo promedio de 13 meses, recomendando como opción este tipo de fistula y sus posibles complicaciones como pseudoaneurismas, estenosis, hipoxemia persistente postquirúrgica y dehiscencia de la anastomosis.¹⁴

La fístula central también es un procedimiento paliativo efectivo para la rehabilitación de las arterias pulmonares. En el mismo hospital coreano reportaron a 15 pacientes con APCIV con colaterales aortopulmonares y arterias pulmonares pequeñas. No tuvieron mortalidad asociada ni trombosis de la fístula, con aumento del índice de Nakata de 22.7mm²/m² a 149mm²/m², presentando los pacientes una sobrevida a 10 años de 82.5%.¹⁵

En Berlín se analizaron 22 pacientes recién nacidos a los que se les realizó fístula central, de los cuales 3 fallecieron y a 4 no se les realizó angiografía, que fue el método de evaluación de estos pacientes. Se encontró mejoría en los índices de Nakata y McGoon comparado con los valores preoperatorios, con mayor beneficio en pacientes con arterias pulmonares muy pequeñas.⁹

En Arabia Saudita se compararon las fistulas de Blalock-Taussig realizadas con tubos de politetrafluoretileno(PTFE) de 3.5 y 4mm. Se encontró mejor evolución con respecto a los días de apoyo aminérgico y de intubación orotraqueal así como una menor estancia en terapia intensiva e intrahospitalaria y en ambas se reportó un crecimiento de las ramas pulmonares, sin embargo en el tubo de 4 mm si fue estadísticamente significativo.¹⁷

En otro estudio se comparó el uso de la fístula sistémico pulmonar versus la colocación de una fistula de ventrículo derecho a arteria pulmonar encontrando mejoría en la oxigenación y una evolución postoperatoria más estable, sin encontrar diferencia significativa en el valor de Nakata en ambos procedimientos.¹⁸

En una revisión de Reino Unido se analizó el aumento de la mortalidad asociada a las fístulas sistémico pulmonares en una base de datos de todos los hospitales del país, encontrando que cada vez es menos frecuente el uso de la fístula en pacientes con tetralogía de Fallot, así como un incremento en pacientes con fisiología univentricular y en pacientes con atresia pulmonar, lo cual fue incrementando la mortalidad encontrándose que en pacientes con fisiología univentricular y atresia pulmonar con septum integro se asociaron más a la mortalidad y en pacientes de APCIV se asociaron más a reintervenciones, concluyendo además que los pacientes con más complejidad se benefician de las fistulas pero con un incremento en la mortalidad.¹⁹

En un hospital de Helsinki, Finlandia reportan 109 pacientes tratados por APCIV de los cuales a 28 se les realizó fístula sistémico pulmonar y a 9 de estos con colaterales aortopulmonares se les realizó plastía de ramas, encontrando un incremento en el valor de Mcgoon estadísticamente significativo, incluso con mayor incremento en los pacientes con colaterales aortopulmonares.²⁰

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En la Atresia Pulmonar con Comunicación Interventricular existen varios tipos y tiempos de tratamiento quirúrgico. Al realizar el diagnóstico según la anatomía se le puede brindar al paciente una corrección total en un primer tiempo cerrando la comunicación interventricular y colocando un tubo del ventrículo derecho a las ramas pulmonares, y como segunda opción un manejo paliativo inicial con la colocación de una fístula de tipo central tipo Blalock-Taussig o de VD a tronco de la pulmonar, con un segundo tiempo quirúrgico para la corrección total. Según el tipo de atresia pulmonar puede llegar a requerir cirugías adicionales para unifocalizar colaterales aortopulmonares o para plastia de las ramas pulmonares.

La mayoría de los estudios reportan una disminución en el uso de fístulas de Blalock-Taussig debido al manejo de los pacientes con corrección desde la primera cirugía y con colocación de fístulas con tubo del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, debido al alto riesgo de mortalidad postoperatoria y durante la espera de la cirugía correctiva, así como riesgo de deformidad de las ramas pulmonares, robo diastólico por la fístula, trombosis de la misma y la necesidad de otro procedimiento quirúrgico para la corrección total.

En el hospital infantil de México el manejo de estos pacientes se lleva con un procedimiento paliativo inicial y un segundo tiempo para corrección total. En la experiencia de manejo de la fístula de Blalock-Taussig se ha observado que existe un buen desarrollo de las ramas pulmonares con pocos eventos de complicaciones. Debido a esto se requiere analizar la evolución de estos pacientes y observar si existe un buen desarrollo de las ramas de la arteria pulmonar con el uso de la fístula de Blalock-Taussig, comparada con el otro tipo de fístula realizada en el hospital.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Qué tipo de fistula para el manejo paliativo de la atresia pulmonar con CIV favorece un mejor desarrollo de las arterias pulmonares?

JUSTIFICACIÓN

Debido al avance en técnicas quirúrgicas en cardiopatías congénitas, medicamentos y técnicas de cateterismo intervencionista, prácticamente todos los defectos cardiacos congénitos pueden ser corregidos si se realiza un diagnóstico temprano. La resolución de estos problemas en los niños les permite reintegrarse completamente a la sociedad y les brinda una calidad de vida prácticamente igual a la de una persona sana, con un desarrollo físico e intelectual normal. En el Hospital Infantil de México se realizan anualmente un promedio de 300 cirugías de alta complejidad.

En el manejo paliativo inicial del paciente con atresia pulmonar con CIV, se reporta que la fístula de Blalock-Taussig modificada puede causar deformidad de las arterias pulmonares comparado con las fistulas centrales. Sin embargo en la experiencia de manejo en el hospital no se ha identificado esta complicación. Ambos tipos de fistula reportan adecuado desarrollo de las ramas de arterias pulmonares al analizarse previo a la cirugía correctiva.

OBJETIVOS

▶ GENERAL

- ▶ Determinar el desarrollo de las arterias pulmonares en los pacientes en los que se realizó fístula Blalock-Taussig o fístula central antes de la cirugía correctiva en pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con CIV.

▶ ESPECÍFICOS

- ▶ Comparar el crecimiento de las arterias pulmonares al realizar fístula de Blalock-Taussig modificada versus fístula central

MÉTODOS

- Tipo de estudio: Descriptivo, retrospectivo, observacional, transversal y comparativo
- Población muestra: Pacientes con atresia pulmonar con CIV a los que se realizó únicamente una fístula sistémico pulmonar o fístula central
- Criterios de selección
 - Criterios de inclusión: Pacientes con atresia pulmonar con CIV con fístula sistémico pulmonar o central en los últimos 15 años
 - Criterios de exclusión: Pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro
 - Criterios de eliminación: Pacientes con expediente incompleto

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Es una investigación sin riesgo, ya que de acuerdo a la Ley General de Salud, es un estudio de investigación documental retrospectivo, donde no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

- Estadística descriptiva:

a) Medidas de tendencia central y dispersión:

Media, desviación estándar, porcentajes.

- Estadística inferencial:

a) Medidas de diferencias con chi cuadrada, t de student y correlación de Pearson

Se usó el programa de SPSS para el análisis de datos.

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

- Variables de estudio:

DEFINICION DE VARIABLES			
	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	UNIDAD DE MEDICION
Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de una persona.	Cuantitativa	Continua
Peso	Cantidad de masa de un cuerpo.	Cuantitativa	Continua
Peso pre-fístula	Peso antes de realizar fístula central o Blalock-Taussig	Cuantitativa	Continua
Peso pre-corrección total	Ultimo peso al analizar al paciente con Ecocardiograma o cateterismo	Cuantitativa	Continua
Género	Conjunto de características diferentes que cada sociedad asigna a hombres y mujeres.	Cualitativa Dicotómica	F/M
Diagnóstico	Variedad de Atresia pulmonar con CIV.	Cualitativa Politómica	ATRESIA PULMONAR CON CIV
Cirugía	Tipo de cirugía realizada.	Cualitativa Politómica	Nombre de la cirugía realizada: BLALOCK, FISTULA CENTRAL, CORRECCION TOTAL **

Tipo Blalock	Lado donde se realizó la fistula	Cualitativa Dicotómica	Izquierdo Derecho
Tipo de fístula central	Tipo de anastomosis con o sin tubo y localización	Cualitativa Politómica	Nominal
Diámetro rama derecha de arteria pulmonar	Ancho medido por ecocardiograma, cateterismo de la rama	Cuantitativa	Continua
Score Z de rama derecha de arteria pulmonar	Número de desviaciones estándar de la medición	Cuantitativa	Continua
Diámetro rama izquierda de arteria pulmonar	Ancho medido por ecocardiograma, cateterismo de la rama	Cuantitativa	Continua
Score Z de rama izquierda de arteria pulmonar	Numero de desviaciones estándar de la medición	Cuantitativa	Continua
Diámetro de Fístula Blalock	Ancho del tubo de PTFE utilizado para la fistula	Cuantitativa	Continua

RESULTADOS

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo, se revisaron los expedientes de pacientes con diagnóstico de Atresia Pulmonar con CIV, a los que se les realizó fistula sistémico pulmonar o fistula central, obtenidos de los registros existentes en el departamento de cirugía cardiovascular y los registros hospitalarios en el departamento de estadística, se excluyeron todos los pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro y se eliminaron a los pacientes que no contaban con información completa en el expediente. Se eliminaron 11 pacientes que fallecieron en el postquirúrgico y antes de realizar una evaluación de la anatomía para planear su corrección y aquellos que requirieron colocar una segunda fístula sistémico pulmonar o una fístula central y viceversa.

Durante el periodo comprendido del 1° de enero de 2001 a 31 de diciembre de 2015, se incluyó a 32 pacientes a los cuales se les colocó una fístula, y de éstos 8 fueron llevados a corrección conectando el ventrículo derecho a las arterias pulmonares.

Se realizó fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig modificada a 24 pacientes siendo 21 derechas y 3 izquierdas; a 8 pacientes se les realizó fistula central conectando el segmento corto de tronco de arteria pulmonar a la aorta ascendente.

Tabla 1. GRUPOS ETAREOS POR TIPO DE FISTULA

	FISTULA CENTRAL	FISTULA BLALOCK TAUSSIG
RECIEN NACIDO	1	5
LACTANTE MENOR	3	12
LACTANTE MAYOR	3	2
PREESCOLAR	1	3
ESCOLAR	0	2

La distribución por edad de los pacientes fue la siguiente: 6 recién nacidos, 15 lactantes menores, 5 lactantes mayores, 4 preescolares y 2 escolares. De acuerdo

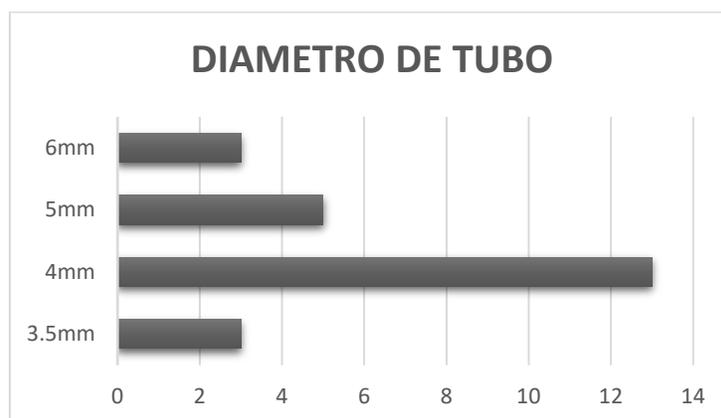
al género fueron 10 del sexo femenino y 22 del sexo masculino. 25 pacientes pesaban menos de 10kg en la primera cirugía.

Tabla 2. TIPO DE FISTULA POR GENERO

	FEMENINO	MASCULINO
FISTULA CENTRAL	3	5
FISTULA DE BLALOCK-TAUSSIG	7	17

Todos los pacientes fueron evaluados prequirúrgicamente con estudio ecocardiográfico y en algunos caso con angiografías. Se evaluaron los diámetros de tronco de arteria pulmonar(TAP), rama derecha(RDAP) e izquierda(RIAP) de arteria pulmonar, estos valores fueron indexados con el z-score para mediciones ecocardiográficas de Detroit.²¹ Todos con valores para rama izquierda y derecha, algunos con valores de tronco de arteria pulmonar. Debido a que en la mayoría de los pacientes no fue evaluado y/o calculado los índices de Nakata y McGoon no se tomaron en cuenta para los resultados del estudio.

Grafico 1. TAMAÑO DE TUBO DE PTFE



La \bar{x} (media) para los valores del tronco de la arteria pulmonar y ramas pulmonares en los pacientes con fistula central fueron: TAP 4.8mm +/-1.78, RDAP 4.3mm +/-1.76, RIAP 4.7mm +/-1.97, el score Z respectivamente, -5 +/-1.3, -3 +/-2.2 y -1.8 +/-1.79. En los pacientes con fistula de Blalock-Taussig: TAP 5.1mm +/-2.2, Z -4.3 +/-2.4, RDAP 4.9mm +/-2.1, Z -1.5 +/-2, RIAP 4.5mm +/-1.8, Z -1.3 +/-1.6.

En el último ecocardiograma registrado en el expediente de los pacientes posterior a la realización de la fistula se obtuvieron los siguientes resultados:

1. En la fístula central hubo una media de aumento de peso de 8.25kg +/-4.9, y en los pacientes con fístula de Blalock-Taussig de 8.72kg +/-6.3
2. El tiempo de seguimiento fue de \bar{x} =51 meses +/-28.9 en la fístula central y de 40 meses +/-32.3 en el Blalock-Taussig
3. Los valores del tronco de la arteria pulmonar y ramas pulmonares en el último ecocardiograma
 - a. Fístula Central: TAP 11.6mm +/-4.8mm, RDAP 7.2mm +/-2.97mm, RIAP 8.1mm +/-2.68mm, score Z, TAP -1.8 +/-2.7, RDAP -2.1 +/-2.6 y RIAP-0.4 +/-1.8.
 - b. Fístula Blalock-Taussig: TAP 10.2mm +/-4.5mm, Z -2.8 +/-4.3, RDAP 7.9mm +/-3.2, Z -1 +/-2.3, RIAP 7.6mm +/-3.1, Z -0.4 +/-2.6.
4. El desarrollo de las arterias pulmonares en cada tipo de fístula tuvo los siguientes incrementos:
 - a. Fístula Central de 2.9mm en la rama derecha 68% respecto al valor inicial (4.3 vs 7.2), en la rama izquierda de 3.4mm 72%(4.7 vs 8.1), con respecto a los valores Z, en la RDAP hubo mejoría de 0.83, 27%(-3.02 vs -2.18), en la RIAP 1.38, 76%(-1.81 vs -0.42).
 - b. Fístula de Blalock-Taussig: en la RDAP 3mm, 61%(4.89 vs 7.9), RIAP 3.3mm, 73%(4.5 vs 7.6), respecto a los valores Z se tuvieron en RDAP mejoría de 0.48, 31%(-1.54 vs 1.06) en la RIAP 1.2, 86%(-1.38 vs 0.49)

Se realizó un análisis del crecimiento de las ramas pulmonares en pacientes menores de 10kg ya que son los pacientes más susceptibles de favorecer el crecimiento de las ramas.

El desarrollo de las arterias pulmonares en los pacientes de 10kg o menos fue:

1. Fistula Central de 4.8mm en la rama derecha 137% respecto al valor inicial (3.5 vs 8.3), en la rama izquierda de 5.2mm 133%(3.9 vs 9.1); con respecto a los valores Z en la RDAP hubo mejoría de 2.28, 64%(-3.43 vs -1.15), en la RIAP 2.5, 116%(-2.2 vs -0.3).
2. Fistula de Blalock-Taussig se tuvo el siguiente desarrollo de ramas pulmonares: en la RDAP 3.1mm, 66%(4.78 vs 7.9), RIAP 3.6mm, 87%(4.1 vs 7.7), respecto a los valores Z se tuvieron en RDAP mejoría de 0.23, 24%(-0.9 vs -0.7) en la RIAP 1.2, 95%(-1.27 vs -0.05)

Estos resultados con respecto al porcentaje favorecen a la fistula central, pero se realizaron pruebas de chi cuadrada y t de student para valorar la significancia estadística encontrando que no hubo significancia estadística con la prueba de chi cuadrada para el aumento de valores absolutos ni de los z-score en ambos tipos de fístula, así como en el tamaño del tubo de PTFE utilizado.

La prueba de t fue positiva para ambas fístulas, mostrando una significancia estadística en el desarrollo de las ramas pulmonares con una $p < 0.05$, excepto con el score-Z de la RDAP en la fístula de Blalock-Taussig.

Tabla 3. DESARROLLO DE RAMAS EN FISTULA CENTRAL

	MEDIA(\bar{x})	DESVIACION ESTANDAR	INTERVALO DE CONFIANZA 95%		PRUEBA T	GRADOS DE LIBERTAD	P
CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	-4.81667	2.02031	-6.93686	-2.69648	-5.840	5	0.0021
SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	-2.28333	.74944	-3.06983	-1.49684	-7.463	5	0.0007
CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	-5.21667	3.07012	-8.43857	-1.99477	-4.162	5	0.0088
SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	-2.56667	2.04026	-4.70779	-4.2554	-3.081	5	0.0274

Tabla 4. DESARROLLO DE RAMAS EN FISTULA DE BLALOCK-TAUSSIG

	MEDIA(\bar{X})	DESVIACION ESTANDAR	INTERVALO DE CONFIANZA 95%		PRUEBA T	GRADOS DE LIBERTAD	P
CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	-3.16316	2.81390	-4.51941	-1.80690	-4.900	18	0.00012
SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	-0.23684	2.12478	-1.26095	.78727	-4.86	18	0.63292
CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	-3.61579	2.59492	-4.86650	-2.36508	-6.074	18	0.00001
SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	-1.21579	1.92390	-2.14308	-.28850	-2.755	18	0.01304

Al analizar el crecimiento con los diferentes tipos de tubo de PTFE, se observó un mejor desarrollo al obtener $p < 0.05$ en el valor absoluto de crecimiento de ambas ramas pulmonares al utilizar el tubo de 4mm en los pacientes menores de 10kg, ya que este fue el más utilizado debido al tamaño de las ramas pulmonares.

Tabla 5. TAMANO DE TUBO DE PTFE EN B-T

PTFE	Crecimiento de Rama Derecha	Score-Z de Crecimiento de rama derecha	Crecimiento de Rama Izquierda	Score-Z de Crecimiento de rama Izquierda
3,5	.090	.985	.110	.194
4	.002	.288	.000	.003
5	.265	1.000	.253	.762

En los pacientes con más de 10kg no hubo diferencia significativa global con ninguna de las dos fístulas, solo existiendo mejoría en la fístula de Blalock en el desarrollo de la rama derecha con $p < 0.05$ en el crecimiento en mm y en el score-Z.

Se revisó la correlación de Pearson entre el desarrollo de las ramas pulmonares, el peso inicial, el tamaño de tubo de PTFE, y la edad sin tener una relación lineal entre ellas y encontrando únicamente buena correlación estadísticamente significativa en la fístula de Blalock-Taussig en el desarrollo de ambas ramas pulmonares. En la fístula central solo hubo muy buena correlación estadísticamente significativa en el crecimiento de la rama pulmonar derecha e izquierda en su valor Z.

Tabla 6. CORRELACION EN FISTULA CENTRAL

		CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA
CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	Correlación de Pearson	1	.665	.098	.374
	P		.150	.854	.465
SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	Correlación de Pearson	.665	1	.191	82.1%
	P	.150		.716	.045
CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	Correlación de Pearson	.098	.191	1	.664
	P	.854	.716		.150
SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	Correlación de Pearson	.374	82.1	.664	1
	P	.465	.045	.150	

En la fístula de Blalock-Taussig hubo una correlación de buena a muy buena entre el desarrollo en mm de las ramas pulmonares y sus score-Z con una chi cuadrada de Pearson con $p < 0.05$.

Tabla 7. CORRELACION EN FISTULA DE BLALOCK-TAUSSIG

		CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA
CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	Correlación de Pearson	1	82.9%	78%	64.5%
	P		.00001	.00008	.003
SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA DERECHA	Correlación de Pearson	82.9%	1	60.1%	76.4%
	P	.00001		.006	.0001
CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	Correlación de Pearson	78%	60%	1	80.5%
	P	.00008	.006		.00003
SCORE-Z DE CRECIMIENTO DE RAMA IZQUIERDA	Correlación de Pearson	64.5%	76.4%	80.5%	1
	P	.003	.0001	.00003	

DISCUSION

Los resultados observados nos muestran un buen crecimiento/desarrollo de las ramas pulmonares en ambos tipos de fístula como único procedimiento paliativo. Con respecto a la selección de los pacientes se tuvo que eliminar a los que fue necesario realizar ambos tipos de fistula por obstrucción de la primera realizada o por ser insuficiente, lo cual nos habla de las posibles complicaciones asociadas a los dos tipos de fistula.

Otra de las complicaciones reportadas es la muerte postoperatoria y en el transcurso de la espera para la cirugía correctiva. En nuestro caso hubo 7 muertes en estos periodos en la fístula central y solo 4 en la fístula de Blalock-Taussig, teniendo solo una muerte en el postquirúrgico de la corrección total de pacientes con fístula central y ninguna en los pacientes con fistula de Blalock-Taussig

En nuestro hospital aun llegan pacientes de manera tardía debido a condiciones sociales por lo que 11 pacientes tenían más de un año de edad y por peso 25 tenían 10 kilogramos de peso o menos.

Por ser un estudio retrospectivo no se logró obtener índices de Nakata y McGoon en todos los pacientes por lo que se tuvo que realizar el análisis con el incremento en mm de las ramas pulmonares y en la mejoría del score – Z para ambas ramas. El tronco de la arteria pulmonar no se tomó en cuenta para el estudio, además de que no se contaba con los valores en todos los pacientes. De igual manera el tiempo de seguimiento y la evaluación de los pacientes fue muy variable y sería necesario un estudio con tiempos marcados en la evolución para valorar de mejor manera el crecimiento de las ramas, a pesar de esto no hubo significancia estadística entre el tiempo de la última evaluación posterior a la fistula y el crecimiento de ambas ramas.

El desarrollo de las ramas pulmonares fue favorecido por ambos tipos de fístulas como se ha descrito en la literatura, sin embargo, en ningún estudio se han comparado las fistulas centrales con la fistula de Blalock. En los pacientes es esperado que haya un buen desarrollo de las arterias pulmonares cuando se realiza la fístula antes del año de edad¹³, sin embargo, en nuestra población por factores sociales se llega a realizar estos procedimientos en pacientes de mayor edad como

procedimiento paliativo por lo cual para nuestro estudio se analizaron por separado a los pacientes con peso máximo de 10kg.

Con los datos observados en los pacientes de hasta 10kg se encuentra un incremento del diámetro en ambas ramas de 130% en la fistula central, de 66% en la rama derecha y 87% en la rama izquierda en los pacientes con fístula de Blalock-Taussig.

Si bien se observa un mejor desarrollo de las ramas pulmonares con la fístula central, puede ser debido a la poca cantidad de pacientes comparados. Debido a ésto se realizó prueba de t de student donde la fístula de Blalock-Taussig tuvo una mejor significancia estadística comparada con la fístula central.

También se encontró que en la fistula de Blalock-Taussig la significancia estadística en el Z – score de la rama derecha no fue positiva, lo cual probablemente se asoció a la colocación del Blalock en la rama derecha de estos pacientes (21).

Con respecto al tipo de tubo de PTFE utilizado, se encontró una $p < 0.05$ con el tubo de 4 mm en el crecimiento en mm de ambas ramas, lo que también fue observado en el estudio del Centro Cardíaco del hospital King Faisal en Arabia donde se comparó el tubo de 3.5 y 4mm.¹⁷

En nuestra revisión también encontramos una buena correlación en el crecimiento y en el score – Z de ambas ramas en los pacientes operados de Blalock, lo que nos muestra que el crecimiento fue favorecido en ambas ramas con chi cuadrada de Pearson estadísticamente significativa $p < 0.05$.

Con estos resultados podemos afirmar que la paliación con fistula de Blalock-Taussig es efectiva en nuestro medio con buen desarrollo de las ramas pulmonares. Además, este procedimiento en los últimos años se ha preferido a la fistula central la cual ha disminuido su implementación siendo el último paciente en nuestro estudio operado en el año 2012.

CONCLUSION

La fistula de Blalock-Taussig es un buen procedimiento para el manejo en etapas de la atresia pulmonar con CIV. Pudimos observar un adecuado crecimiento de las ramas pulmonares con pocos eventos fatales. Una de las ventajas más favorables es que al realizar este tipo de fistulas en nuestro hospital por toracotomía nos brinda una mejor seguridad en el procedimiento correctivo ya que no nos expone a un paciente con adherencias y alto riesgo de sangrado.

En algunos otros centros la fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig se realiza por abordaje anterior en mediastino por lo cual esto puede ser asociado a las desventajas que refieren estos centros.

En nuestro hospital recomendamos el uso de la fístula sistémico pulmonar en menores de 10 kg ya que favorece y presentan un buen desarrollo de las arterias pulmonares.

A pesar de ser una muestra pequeña tenemos un resultado óptimo, se podría realizar otro estudio para conocer los resultados del manejo en el paciente con atresia pulmonar con CIV y valorar las complicaciones asociadas con la fistula de Blalock-Taussig, que no fueron el propósito de este estudio.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

La mayor limitante del estudio fue la falta de índices de Nakata y McGoon en los pacientes, algunos pacientes perdieron seguimiento y no pudieron ser agregados a la muestra. Este estudio se podría ampliar analizando todos los casos de atresia pulmonar manejados y conocer los resultados de los manejos implementados en el hospital.

CRONOGRAMA

ACTIVIDADES	JULIO	AGOST	SEP	OCT	ENERO 2016	FEBRERO	MAYO	JUNIO- MARZO 2017	ABRIL	MAYO	JUNIO
Reunión con tutores y búsqueda de tema de tesis	x										
Registro tema de tesis		x									
Revisión de la literatura			x	x	x						
Realización de marco teórico				x	x	x					
Presentación de anteproyecto				x							
Entrega de avances							x				
Revisión de expedientes clínicos								x			
Realización de base de datos									x		
Análisis de resultados										x	
Redacción final										x	
Entrega de resultados											x

g

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. M. Mellander. Diagnosis and management of life-threatening cardiac malformations in the newborn. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2013; 18:302-310.
2. Bolio CA, Ruiz GS, Patricia Romero CP, Hernández MG, Villasís KM. Pronóstico de niños cardiopatas sometidos a cirugía de Fontan: experiencia de treinta años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2013; 70(2):151-158.
3. Madrid A, Restrepo J. Cardiopatías congénitas. *Revista Gastrohnp* 2013; 15(1): 56-72.
4. Riera KC. Actualidades en el tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas. *Rev Mex Pediatr* 2010; 77(5): 214-223.
5. Abdala D, Lejbusiewicz G, Pose G, Touyá G, Ligüera L, Mauricio Pastorino M, Pérez S, Antúnez S, Picarelli D. Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas: Resultados de 213 procedimientos consecutivos. *Rev Chil Pediatr* 2008; 79(1): 90-97.
6. Cervantes SJ, Calderón CJ, RamírezMS, Palacios MA, Bolio CA, Vizcaíno AA, Erdmenger OJ. El Registro Mexicano de Cirugía Cardíaca Pediátrica. *Evid Med Invest Salud* 2014; 7 (2): 56-62.
7. Balaguru D, Dilawar M. Pulmonary atresia with ventricular septal defect: Systematic review. *Heart Views* 2007;8:52-61
8. Alsoufi, B., Mori, M., Mccracken, C., Williams, E., Samai, C., Kogon, B., . . . Kanter, K. (2015). Results of Primary Repair Versus Shunt Palliation in Ductal Dependent Infants With Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect. *The Annals of Thoracic Surgery*, 100(2), 639-646
9. Potapov, E. V., Alexi-Meskishvili, V. V., Dähnert, I., Ivanitskaia, E. A., Lange, P. E., & Hetzer, R. (2001). Development of pulmonary arteries after central aortopulmonary shunt in newborns. *The Annals of Thoracic Surgery*, 71(3), 899-905.

10. FAN Xiang-ming, ZHU Yao-bin, SU Jun-wu, et al. Clinical results of combined palliative procedures for cyanotic congenital heart defects with intractable hypoplasia of pulmonary arteries. *Chin Med J* 2013;126 (9): 1678-1682
11. Graham, T. (2009). Stenting of the arterial duct in newborns with duct-dependent pulmonary circulation. *Yearbook of Cardiology*, 2009, 172-173.
12. McMullan, D. M., Permut, L. C., Jones, T. K., Johnston, T. A., & Rubio, A. E. (2014). Modified Blalock-Taussig shunt versus ductal stenting for palliation of cardiac lesions with inadequate pulmonary blood flow. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 147(1), 397-403.
13. Susumu Ishikawa, Toru Takahashi, Yasushi Sato, et al. Growth of the Pulmonary Arteries after Systemic-Pulmonary Shunt. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* Vol. 7, No. 6 (2001). 337-340
14. Choi, K. H., Sung, S. C., Kim, H., Lee, H. D., Ban, G. H., Kim, G., & Ko, H. (2017). Right Ventricle-to-Pulmonary Artery Shunt in Pulmonary Atresia with a Ventricular Septal Defect: A Word of Caution. *Pediatric Cardiology*, 38(4), 707-711.
15. Kim, H., Sung, S. C., Choi, K. H., Lee, H. D., Ban, G. H., & Chang, Y. H. (2015). A central shunt to rehabilitate diminutive pulmonary arteries in patients with pulmonary atresia with ventricular septal defect. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 149(2), 515-520.
16. Kwak, J. G., Lee, C., Lee, C., & Park, C. S. (2011). Surgical Management of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect: Early Total Correction Versus Shunt. *The Annals of Thoracic Surgery*, 91(6), 1928-1935.
17. Elella, R. A., Umereta, N., Alabari, I., Ahmadi, M. A., & Wadai, A. A. (2014). The short- and long-term effect of Blalock-Taussig shunt size on the outcome after first palliative surgery for cyanotic heart diseases. *Annals of Saudi Medicine*, 34(6), 494-498.
18. Wang, X., Lu, Z., Li, S., Yan, J., Yang, K., & Wang, Q. (2015). Systemic to Pulmonary Artery Versus Right Ventricular to Pulmonary Artery Shunts for Patients

With Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Hypoplastic Pulmonary Arteries. *Journal of Cardiac Surgery*, 30(11), 840-845.

19. Dorobantu DM, Pandey R, Sharabiani MT, Mahani AS, Angelini GD, Martin RP et al. Indications and results of systemic to pulmonary shunts: results from a national database. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016

20. Kaskinen, A. K., Happonen, J., Mattila, I. P., & Pitkänen, O. M. (2015). Long-term outcome after treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect: nationwide study of 109 patients born in 1970–2007. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 49(5), 1411-1418.

21. Pettersen, M. D., Du, W., Skeens, M. E., & Humes, R. A. (2008). Regression Equations for Calculation of Z Scores of Cardiac Structures in a Large Cohort of Healthy Infants, Children, and Adolescents: An Echocardiographic Study. *Journal of the American Society of Echocardiography*, 21(8), 922-934