



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

Comparación de la evolución de los
pacientes con Atresia Pulmonar
con septum interventricular íntegro
con y sin fístulas ventrículo
coronarias en el Hospital Infantil de
México Federico Gómez en un
período de 10 años

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA

Dra. Gabriela Alexandra
Mestanza Dongo

TUTORES:

Dra. Begoña Segura Stanford
Dr. Julio Erdmenger Orellana



CIUDAD DE MÉXICO FEBRERO 2022



Universidad Nacional
Autónoma de México



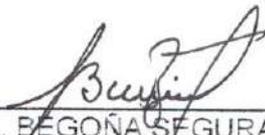
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

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.

DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO



DRA. BEGOÑA SEGURA STANDFORD
ADSCRITA DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ
ASESORA DE TESIS



DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA
JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ
ASESOR DE TESIS



DR. ALFONSO REYES LÓPEZ
ASESOR ESTADÍSTICO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

DEDICATORIA

Gracias a Dios y a la Virgen de Guadalupe, por darme la oportunidad de cumplir este gran sueño.

Gracias a mis padres y hermano, porque sin su apoyo, esfuerzo y amor incondicional nada de esto sería posible.

INDICE

I. ANTECEDENTES	1
II. MARCO TEÓRICO	7
III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	25
IV. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	26
V. JUSTIFICACIÓN	27
VI. HIPÓTESIS	28
VII. OBJETIVOS	29
VIII. METODOLOGÍA	30
IX. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	32
X. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES	33
XI. RESULTADOS	39
XII. DISCUSIÓN	52
XIII. CONCLUSIÓN	54
XIV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	55
XV. BIBLIOGRAFÍA	56
XVI. LIMITACIÓN DEL ESTUDIO	59
XVII. ANEXOS	60

I. ANTECEDENTES

Los resultados de los pacientes con atresia pulmonar con septum ventricular intacto varían sustancialmente, esto está en dependencia de las características morfológicas que presenta el ventrículo derecho. Se han reportado diversos estudios con gran variabilidad de resultados por lo que ha sido difícil predecir los resultados posteriores a las correcciones. Es debido a esto que las características ecocardiográficas y los resultados clínicos en la atresia pulmonar se han estudiado ampliamente(1).

Maskatia y col., en un reporte multicéntrico refieren que una insuficiencia tricúspide inicial leve o nula era un factor de riesgo significativo para no lograr con éxito la reparación biventricular; además también reportaron otros factores de riesgo para no lograr este tipo de reparación como lo son: válvula tricuspídea más pequeña, área del ventrículo derecho pequeño, ausencia de cortocircuito septal de izquierda a derecha(1).

Awori y cols., refieren que el tamaño del anillo de la válvula tricúspide medido por valor Z score es un indicador significativo para decidir el tipo de reparación que se realizara. Actualmente existe una variabilidad en el punto de cohorte del Z score para realizar reparación biventricular, sin embargo, este grupo refiere que un puntaje $Z > -2$ es un indicador de reparación biventricular exitoso. Se basó en un estudio retrospectivo donde se estudiaron 1392 pacientes de los cuales 410 (29.5%) lograron una reparación biventricular, dentro de los resultados obtenidos informaron que el valor Z promedio para lograr este tipo de reparación es $Z > -2.8$. también se informó que aquellos con ventrículo derecho hipoplásico es posible alcanzar una reparación biventricular con Z score tan bajos como -7.6. Lo que también se evidencio es que no se puede hacer que los ventrículos derechos pequeños crezcan confiablemente para soportar una reparación biventricular y los intentos de hacerlo aumenta la mortalidad operatoria. La supervivencia a 30 años de la reparación biventricular es del 40% sin embargo en la mayoría de los pacientes culminaran en disfunción ventricular derecha y que este daño preintervención no se corrige con la realización de la corrección biventricular. A su vez se encontró que en términos de tolerancia al ejercicio en la reparación biventricular realizada en pacientes con ventrículo derecho pequeños (Z score < -3) no son mejores que los se sometieron a reparación univentricular. La prevalencia de conexiones ventriculocoronarias dependientes del ventrículo derecho aumenta significativamente en presencia de z score

de la válvula tricúspide < -2 ; además que la presencia de este tipo de conexiones aumenta la mortalidad.(16)

Schwartz y cols., analizaron los predictores de reintervención en pacientes tratados con radiofrecuencia y valvuloplastia con balón, este estudio abarco 11 años, las variables ecocardiográficas a estudiar fueron diámetro de válvula tricúspide y su puntaje Z score, diámetro de válvula pulmonar con su puntaje Z score, diámetro de válvula mitral con su puntaje Z; las variables de cateterismo son morfología del ventrículo derecho (tripartita, bibartita,unipartita), determinaron si había conexión ventriculocoronarias. En este estudio se definió a la circulación biventricular como la saturación $>92\%$ con una sola fuente de flujo sanguíneo pulmonar. Posterior a la valvuloplastia se midió el gradiente de presión a través de la válvula pulmonar y se midieron de forma simultanea la presión aortica y del ventrículo derecho. El éxito del procedimiento fue definido como la perforación del plano valvular con la posterior dilatación de la válvula. Ningún paciente se colocó stent en el conducto durante el mismo procedimiento. Dentro de los resultados reportados se describen que todos los pacientes (23) presentaban ventrículo derecho tripartita, válvula pulmonar y tricúspide con hipoplasia de leve a moderada, la media del Z score de la válvula pulmonar fue de -0.5 , la media del Z score de la válvula tricúspide es -0.2 , este grupo no presentaron conexiones ventrículo coronarias significativas. También durante la realización de valvotomía se describió la media de la presión del ventrículo derecho previo a la intervención de 112.3 mmHg y posterior a la descompresión 58.2 mmHg, la relación media del Ventrículo derecha: presión sistólica de aorta (VD/Ao) fue de 0.9 posterior a la descompresión y un gradiente medio a través de la válvula pulmonar de 15.3 posterior a la perforación con radiofrecuencia. No se reportó fallecimientos y dentro de las complicaciones se describen la perforación de la arteria pulmonar el cual provoco derrame pericárdico y fibrilación ventricular, 3 pacientes tuvieron trombosis arterial femoral y 1 trombosis venosa femoral. De los 23 pacientes sometidos a descompresión por radiofrecuencia se mantuvieron en seguimiento 21 pacientes de los cuales se observó que 29% no requirió más intervenciones, 2 se sometieron a dilatación con balón de la válvula pulmonar, 4 pacientes recibieron una fuente de flujo pulmonar adicional (stent en el conducto o FBT), no se reportó ampliación quirúrgico del tracto de salida del ventrículo derecho, sin embargo el 42% a la edad media de 7 meses se sometieron al aumento quirúrgico del tracto de salida del ventrículo derecho, de estos 3 nuevamente se sometieron a una dilatación con balón de la válvula pulmonar.

De los pacientes de esta cohorte 3 se sometieron al cierre del defecto interatrial por cateterismo y 4 se sometieron a oclusión de FBT por transcatéter.

El seguimiento se realizó en una media de 3.9 años, se logró el 95% la circulación biventricular, 1 paciente no cumplió definición de circulación biventricular debido al cortocircuito interatrial de derecha a izquierda. El grupo de pacientes que no requirieron ampliación quirúrgica del tracto de salida posterior a la radiofrecuencia mostro un gradiente de presión entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar significativamente menor (9.9 mmHg Vs 19.1 mmHg). Además, los pacientes que no se sometieron a una reintervención subsecuentes a la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho parecían tener una válvula pulmonar más grande, así como su puntuación Z score. Entre los pacientes que recibieron una fuente suplementaria de flujo sanguíneo pulmonar posterior a la radiofrecuencia y los que no, se observó que este último grupo solo el 15% tuvieron un Z score de la tricúspide <-0.7 en comparación con el 70% que se amerito una fuente suplementaria. Para caracterizar el cambio de practica institucional que favorece a la colocación del Stent en el conducto y la intervención tardía de la ampliación quirúrgica del tracto de salida del ventrículo derecho, los pacientes se dividieron en lo nacidos del 2002 -2005 y los nacidos del 2005-2011. Observándose que la ampliación quirúrgica fue menos en el grupo del 2005-2011 y que todos los pacientes de este periodo recibieron una fuente suplementaria a través de una fistula Blalock Taussig (FBT). Se ha identificado factores de riesgo potenciales para reintervención posterior al manejo con radiofrecuencia: ventrículo derecho bipartita, hipoplasia de la válvula tricúspide, aumento gradual de la presión sistólica del ventrículo derecho inicial y posterior a la radiofrecuencia(8).

Kotani y cols., describe un estudio realizado que la valvotomía con balón se realiza para apuntar a un mayor crecimiento anatómico y descompresión del ventrículo derecho. Este estudio abarco 21 años, se incluyeron 50 recién nacidos, todos los pacientes se realizó cateterismo; el 35% de los pacientes amerito atrioseptostomia con balón a la media de edad de 12 días. La paliación inicial consistió en valvotomía pulmonar más colocación de FBT, se excluyeron de este procedimiento pacientes con conexiones ventrículo coronarias dependientes del ventrículo derecho. Todos los pacientes que sobrevivieron al procedimiento inicial fueron sometidos a cateterismo donde se obtuvo una relación entre la presión del ventrículo derecho/presión del ventrículo izquierdo (PVD/PVI) >1 fue indicación de valvotomía con balón; en los pacientes con fístulas principales de la arteria coronaria del ventrículo derecho se realizó una valvotomía con balón para lograr una relación PVD/PVI

de 1.0 un poco menos. La relación PVD/PVI se mantuvo mayor a 1 en pacientes con conexiones ventriculocoronarias dependiente del ventrículo derecho. Pacientes con volumen telediastólico final del VD < 50% del valor normal estimado en el último cateterismo se realizó revisión del ventrículo derecho; esto incluyó valvotomía pulmonar repetida, resección interatrial e infundibular. Se cerró parcialmente el defecto interatrial manteniendo una presión del atrio derecho < 15 mmHg y se mantuvo un gradiente a través del defecto de 10 mmHg. Para la reparación definitiva se consideró un Z score de la válvula tricúspide > -3 como indicación para este tipo de circulación. Si el z score era < -8 se consideró la fisiología univentricular y el resto de pacientes que presentara un rango de Z score entre -3 a -8 se consideró candidato para reparación de ventrículo uno y medio. Dentro de los resultados obtenidos se reportaron que con la paliación inicial el volumen telediastólico del Ventrículo derecho aumento significativamente del 32 al 49% del valor normal predicho. La relación de PVD/PVI disminuyo significativamente de 1.31 previo a la paliación a 1.10 posterior a la descompresión. En contraste con el Z score de la válvula tricuspídea disminuyo significativamente de -3.66 a -4.57. el 60% lograron una reparación biventricular, la supervivencia general a 1 año del 87.8%, a 5 años 87.8% y a 10 año 87.8%. la supervivencia fue significativamente menor en la reparación univentricular en comparación de aquello que lograron la reparación biventricular y ventrículo uno y medio. Dentro de los factores asociados al crecimiento de la válvula tricuspídea y del ventrículo derecho. El valor normal predicho del volumen telediastólico del ventrículo derecho al nacer fue del 32% en el grupo biventricular, 43% en la reparación ventrículo uno y medio y el 29% en la reparación univentricular. El puntaje Z score de la válvula tricúspide al nacer en el grupo biventricular fue de -2.79, en el grupo de ventrículo uno y medio es de -5.25 y de -6.28 en el grupo univentricular, a diferencia del ventrículo derecho la válvula tricúspide no creció en la reparación biventricular y también se observó que esta válvula disminuyó significativamente en la reparación univentricular (-6.82 a - 8.78). también que las fistulas de la arteria coronaria retrocedieron posterior a la paliación en el 52% de los pacientes(18).

Rathgeber y cols., en este estudio se reportó el seguimiento de pacientes que se habían sometido a descompresión por radiofrecuencia, la fisiología ventricular final se clasificó en función de si el flujo sanguíneo pulmonar era dependiente, parcialmente dependiente o independiente del ventrículo derecho. Estas fisiologías fueron descritas como biventricular (2V), ventrículo uno y medio (1.5V) y univentricular (1V) respectivamente. Dentro de los resultados obtenidos dentro de las complicaciones más frecuentes fueron las arritmias

auriculares (12%), perforación cardiaca (6%) y trombosis de la vena femoral (6%), no se reportaron muertes durante el procedimiento ni el seguimiento de esta población. La mortalidad reportada por otros autores como Chubb fue del 21%, sin embargo, este estudio difiere sobre esta cifra y lo relacionan con la modificación de la técnica de radiofrecuencia y a la curva de aprendizaje. En este estudio no se evaluó la asociación entre la relación de válvula tricúspide/ válvula mitral (VT/VM) y la fisiología final; sin embargo, este estudio reporta una asociación entre VT/VM y un resultado biventricular posterior a la radiofrecuencia. También se observa la relación que existe entre la puntuación Z scores de la VT y un resultado biventricular. Cuando existen casos donde la puntuación Z score indica que el tamaño del ventrículo derecho es cuestionable en términos de tolerar una circulación biventricular, sería beneficioso tener la relación TV/TM como una medida adicional en estos casos límite. Algunos neonatos requirieron una intervención para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar, en estos casos la relación TV/TM y la puntuación Z de TV no fueron discriminadores útiles. la colocación de stent en el conducto es seguro y reduce la reintervención temprana y la duración de estancia hospitalaria; sin embargo, no hay evidencia de una disminución en la reintervención tardía en relación con la radiofrecuencia. McCrindle investigo los resultados funcionales a largo plazo de los niños con reparación 2V vs 1.5V posterior a una descompresión por radiofrecuencia. Se identificó que el rendimiento del ejercicio medido por consumo de VO₂ máximo se correlaciono con la puntuación Z de la VT. En los casos donde la puntuación Z de VT fueron bajos (<-2), se encontró que los pacientes con fisiología 1.5V superaron a los pacientes con circulación exclusivamente 2V(19).

Liang y cols., Los hallazgos ecocardiográficos reportados sobre la disfunción diastólica del ventrículo derecho se reflejó en la reducción significativa de la velocidad anular tricuspídea, la relación E/A y las tasas strain longitudinal. También se reportó que los pacientes con disfunción diastólica presentaban significativamente una reducción en la velocidad anular tricuspídea, la aceleración isovolumétrica del VD, strain global. La prevalencia de la fisiología restrictiva del ventrículo derecho fue del 81% a pesar de haber logrado la circulación biventricular. En la comparación entre grupos con y sin fisiología restrictiva; los pacientes que presentaron una fisiología restrictiva tuvieron un strain sistólico global del VD significativamente menor y una tasa de strain diastólico temprano menor(14).

Mi-Yeung y cols., reportaron que los datos ecocardiográficos de Doppler tisular revelan una reducción significativa de las velocidades regionales del tejido miocárdico, el strain sistólico y diastólico, así como la tensión sistólica máxima en la pared libre del VD, el tabique interventricular y la pared lateral del VI. Estos hallazgos sugieren un deterioro significativo de la función regional del miocardio longitudinal de los ventrículos derecho e izquierdo en pacientes con atresia pulmonar posterior a la reparación biventricular. Si bien la reducción transitoria del volumen sistólico del VD se demostró poco después de la descompresión del VD por valvotomía pulmonar, la función del VD a largo plazo sigue siendo desconocida. Los hallazgos en este estudio sugieren anomalías persistentes de la función longitudinal del VD a largo plazo después de la reparación biventricular. Dado que los componentes longitudinales de las fibras miocárdicas forman la mayor parte del miocardio que controla la función del VD, las anomalías funcionales longitudinales de la pared libre del VD y el tabique interventricular inevitablemente contribuyen al deterioro del rendimiento global del VD. Los efectos perjudiciales de la insuficiencia pulmonar crónica en la función del VD están bien documentados. Como la regurgitación pulmonar se evaluó solo semicuantitativamente en el presente estudio, no se intentó correlacionar su magnitud con los índices ecocardiográficos.

Dos estudios han evaluado previamente la influencia de las anomalías coronarias asociadas a la atresia pulmonar con septum intacto en la función del VI. Hausdorf y col. demostró hipocinesia apical en pacientes con comunicaciones entre las sinusoides del miocardio y la arteria coronaria descendente anterior izquierda antes de la descompresión del VD. Después de la descompresión quirúrgica del VD, Gentles et al. han encontrado de manera similar disfunción regional del VI en pacientes con anomalías coronarias estudiadas en una mediana de 20 meses después de la operación. En este estudio tres pacientes tenían comunicaciones sinusoidales ventriculo-coronarias derechas, ninguno tenía flujo sinusoidal persistente después de la reparación(21).

II. MARCO TEÓRICO

2.1 Definición

La atresia pulmonar con septum interventricular íntegro (AP-SII) es una cardiopatía congénita cianótica caracterizada por un tracto de salida del ventrículo derecho (VD) imperforado (TSVD) causado por una membrana o un largo segmento de atresia muscular con un tabique ventricular intacto.(1)

El flujo sanguíneo pulmonar está dado por un conducto arterioso persistente (CAP), las colaterales aorto-pulmonares procedentes directamente de la aorta descendente así como por el flujo de conductos arteriosos separados que irrigan a arterias pulmonares no confluentes. En general, las colaterales aorto-pulmonares no son tan comunes como en la atresia pulmonar con defecto del septum interventricular.(2)

2.2 Historia

En 1784, se reportó el primer caso de esta cardiopatía por Hunter, quien describió un corazón con atresia pulmonar además de hipertrofia e hipoplasia del ventrículo derecho. Posteriormente, Peacock, en 1866 menciona como una característica morfológica de este cuadro clínica a la hipoplasia tricuspídea. (1)

En el siglo XX, en 1949, Pecjy y Wilson analizaron la anatomía y características del tracto de salida de la cavidad rudimentaria derecha y en 1951, Williams informó la presencia de sinusoides en algunos pacientes con esta cardiopatía. En el afán de conocer mejor la anatomía de esta enfermedad, en 1956, Greenwold y col. clasificaron a esta cavidad derecha de acuerdo a su tamaño en pequeña o grande (2), información que fue respaldada por Davignon y colaboradores en 1961 y por Celermajer y col. en 1968. Sin embargo al obtener malos resultados tras la cirugía de estos pacientes, se decidió continuar investigando sobre esta enfermedad, y es así que durante los años 1967 y 1971, Gersony y col; Bowman y col; y Murphy y col sostuvieron que el tamaño de esta cavidad comprendía un amplio espectro. (1,3)

En 1979, con el objetivo de ver si la morfología cardíaca influía en los resultados quirúrgicos, Zubenbuhler y Anderson, realizaron una revisión de las características morfológicas de la atresia pulmonar, incluidas las mediciones de las dimensiones

del corazón derecho e izquierdo y su comparación con los de una serie de corazones infantiles normales.(3)

2.3 Epidemiología

La APP-SII, es una patología rara del corazón, representa aproximadamente el 3% de todas las cardiopatías congénitas, siendo la tercera cianótica más común. Su prevalencia es aproximadamente 4 a 8 por cada 100.000 habitantes.(3)

Existen diversos estudios sobre la prevalencia de esta enfermedad; así, en el estudio de Baltimore-Washington se encontró de 0,083 (4); en el New England Regional Infant Cardiac Program representó el 3,1% de los pacientes estudiados, mientras que en el estudio de Daubeney y colaboradores, se hallaron 183 casos, y se detectó una incidencia de 4,5 por 100 000 nacidos vivos. Así mismo, un reporte de los pacientes cardiopatas atendidos en el Children's Hospital de Toronto (15 104 pacientes) indica que la prevalencia de esta cardiopatía es de 0,71% en la población general y de 2,5% en los neonatos con cardiopatía.(4)

En cuanto a la relación con el sexo, es ligeramente más frecuente en el sexo masculino, con una proporción de hombres a mujeres de 1,5:1. Se describe en la literatura que existe hasta 25% de riesgo de recurrencia de la cardiopatía entre hermanos.(2)

2.4 Embriopatogénesis

Aún no se tiene esclarecida la embriopatogénesis de esta cardiopatía, sin embargo, Kutsche y Van Mierop en 1983, tras un estudio de la anatomía de pacientes con Atresia pulmonar con septum íntegro, plantearon que el origen de esta cardiopatía se produce luego de completar la formación del tabique interventricular y podría deberse a un proceso inflamatorio prenatal.(5)

Así mismo, en los casos con ventrículos pequeños y con ventrículos bien desarrollados y atresia valvular pura, el momento de la embriogénesis donde se produce la alteración es diferente; siendo más precoz en el primer grupo, donde generalmente existe la porción de entrada y la atresia pulmonar no es solo valvular sino también a nivel infundibular.(4)

El teratógeno actúa tempranamente, después de la etapa de septación del cono y su incorporación al bulbus cordis, que finalmente será la porción trabecular del ventrículo derecho. El daño relacionado a la formación del miocardio ventricular derecho puede deberse a la acción directa de los teratógenos, o debido a cambios tempranos en el flujo sanguíneo y la presión causados por una obstrucción establecida, así mismo como en este período se establece la conexión auriculoventricular derecha, se explica la relación entre el diámetro de esta válvula y el tamaño de la cámara ventricular. Al haber un aumento de presión a nivel del ventrículo derecho in útero, existe compromiso del patrón de canalización coronaria y persistencia de sinusoides, alteración que también es explicada por la acción precoz del teratógeno.(4)

En cuanto a la formación valvular, en los pacientes que presentan ventrículo derecho de tamaño normal o grande la atresia solo es a nivel valvular, infiriendo que el teratógeno actúa tardíamente en el momento del origen de las válvulas y es por esto que se explica que muchos de estos pacientes presentan una válvula tricúspide displásica.

Sobre el conducto arterioso, Kutsche también observó que en los pacientes con AP-SII, presentan una morfología normal de esta estructura, sugiriendo que incluso la válvula pulmonar estaba permeable antes del nacimiento, permitiendo el flujo anterógrado y por eso pensar como una posible causa un proceso inflamatorio de esta cardiopatía.(5)

2.5 Anatomía

La Atresia pulmonar con septum íntegro, como ya se mencionó, es una cardiopatía compleja con un espectro de alteraciones que involucra no solo a la válvula pulmonar y el tracto de salida del ventrículo derecho, sino también la válvula tricúspide, el patrón de la circulación coronaria, el miocardio ventricular derecho y el tronco y las ramas de la arteria pulmonar. (4)

Es habitual el situs solitus auricular, así mismo el corazón se encuentra en levocardia con levoápex, rara vez se encuentra en dextrocardia. La conexión auriculoventricular es concordante y existe única vía de salida por la atresia pulmonar. Suele haber un foramen oval permeable debido al cortocircuito de derecha a izquierda. En ocasiones, puede haber una Comunicación Interauricular Ostium Secundum. (6)

El ventrículo derecho en algunas ocasiones suele ser pequeño e hipoplásico, esta reducción de tamaño se produce por la hipertrofia masiva de la pared ventricular que se extiende hasta la cavidad, eliminando por completo la región infundibular por lo que se denomina atresia muscular.(7)

Clásicamente, Greenwold en 1956, clasificó al ventrículo derecho en dos tipos: Tipo I: VD hipoplásico con paredes gruesas y escasa capacidad volumétrica, asociado a un orificio tricuspídeo hipoplásico (82 % de los pacientes) y el tipo II: un VD con tamaño normal o dilatado (18 % de los casos).(1)

Posteriormente, Gaur y Lillehei desarrollaron otra clasificación mediante un enfoque tripartito.(8) El ventrículo derecho se divide en 3 porciones: de entrada, trabecular o apical y la porción infundibular (7), que más adelante fue aplicado clínicamente por Bull y deLeval (8), y así lo dividieron en: **Tripartita**: cuando el VD presenta las 3 porciones, pero es hipoplásico, **Bipartita**: aquel VD sin porción trabecular y **Unipartita**: cuando la porción trabecular e infundibular están cubiertas por miocardio hipertrofiado. (7)

El anillo tricuspídeo frecuentemente es anormal, hipoplásico y se correlaciona con el tamaño del VD (7)(9), las valvas están engrosadas y las cuerdas tendinosas presentan anormalidad en el número y sitio de inserción. En algunos casos, existe agrandamiento de la valva anterior y desplazamiento hacia el ventrículo de la valva septal, la cual se encuentra displásica, como en la anomalía de Ebstein, presentando por estas características insuficiencia tricuspídea severa.(7,10)

El valor Z del anillo de la válvula tricúspide refleja la desviación estándar de dicho diámetro valvular del esperado para el área de superficie corporal. The Congenital Heart Surgeons Study (CHSS), mostraron que este valor Z se correlaciona con el tamaño de la cavidad ventricular derecha; cuanto más negativo el valor, más pequeño será el ventrículo derecho y a su vez mayor riesgo de desarrollar conexiones ventrículo coronarias, así como también sirve como herramienta para la toma de decisiones quirúrgicas.(6,7,11,12) De esta forma el Ventrículo derecho puede presentar hipoplasia leve para un Z Score >-2.5, moderada para un z Score -2.5 a -4.5, severa con Z score <-5. La relación de diámetros entre la válvula tricúspide y la válvula mitral también es un predictor útil para estimar el tamaño del ventrículo derecho e izquierdo y así establecer el grado de hipoplasia del ventrículo

derecho.

(7)

Debido al tamaño pequeño del VD y la presión severa generada en este, en algunos pacientes con VD pequeño y severamente hipertenso, el tabique interventricular se torna convexo durante la sístole generando una obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Como ya se mencionó, el miocardio puede presentar signos de isquemia, infarto, fibrosis, rotura o fibroelastosis endocárdica.(6,7)

Las anormalidades de la circulación coronaria en el contexto de esta cardiopatía ocurren entre el 30 al 75% de los casos. (7,12,13). Durante el desarrollo normal los sinusoides se obliteran cuando la estructura esponjosa del miocardio ventricular se transforma en compacta por fusión de las trabéculas de miocardio, sin embargo en esta enfermedad, debido a las presiones elevadas del VD persisten los espacios intertrabeculares conectados con los capilares originados de las ramificaciones de las coronarias penetrantes del VD.(14) El VD hipertenso suministra flujo sanguíneo retrógrado durante la sístole a través de las fístulas ventrículo coronarias (FVC) para una perfusión miocárdica adecuada.(6)

Las características anatómicas de las arterias coronarias, pueden presentarse como orígenes y patrones de distribución anómalos, estenosis, dilataciones y oclusiones (13); y por su anatomía se pueden clasificar como: I: una fístula sola o II: una fístula más estenosis o interrupciones de las arterias coronarias (7,15); en este último grupo la perfusión miocárdica depende de la presión muy elevada del VD, por lo que se le denomina “Circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho” (CCDVD).(6,7,9,12,15).

Esta situación en la que una porción significativa del ventrículo izquierdo está irrigada por fístulas ventrículo-coronarias alimentadas por un VD hipertenso, se ha descrito en entre el 3% y el 34% de estos pacientes. Esta anatomía se observa con más frecuencia en los corazones con un valor Z menor del anillo tricuspídeo, en los ventrículos uni o bipartito.(16)

Cuando una porción importante del LV se irriga solo desde el RV a través de una fístula coronaria, la descompresión del RV puede causar isquemia miocárdica grave.(14)

La válvula pulmonar tiene un amplio espectro morfológico, que va desde el desarrollo aceptable, pero atrésico constituido por un diafragma a expensas de la

fusión valvar, como en el 80% de los casos, hasta el lado extremo de hipodesarrollo de la válvula asociado a severa atresia o hipoplasia del infundíbulo, como en el 20% restante.(1)

En la mayoría de los casos, existe un desarrollo normal del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas o presentando una hipoplasia muy leve. Sin embargo, puede excepciones en los que la hipoplasia será severa y, en estos casos, existe circulación colateral.(4)

2.6 Fisiología

2.6.1 Prenatal

Intrauterino el feto con atresia pulmonar y septum interventricular intacto presenta regurgitación tricuspídea severa desarrollando hidrops fetalis y por consiguiente muerte intrauterina secundario a que presenta un ventrículo derecho con hipoplasia severa y falla ventricular. Aquellos que presentan una hipoplasia del ventrículo derecho y de la válvula tricuspídea de leve-moderada no suelen presentar hidrops fetalis y nacen hemodinamicamente estables. Posterior al nacimiento el conducto arterioso es la única fuente de flujo sanguíneo pulmonar, también será necesaria una comunicación auricular que permita mezclar la sangre venosa y la sangre arterial a nivel del atrio izquierdo y de este modo producirá clínicamente la cianosis desde el nacimiento. En esta fisiología funcionalmente univentricular la distribución del flujo sanguíneo sistémico y pulmonar depende de las resistencias pulmonares y sistémicas relativas. Debido a esto la saturación de oxígeno en la aorta y el tronco de la arteria pulmonar serán iguales; por lo tanto, la saturación arterial está determinada por 3 variables principalmente: la relación del flujo pulmonar y sistémico ($Q_p:Q_s$), la saturación venosa sistémica y la saturación venosa pulmonar.(14)

2.6.2 Postnatal

Durante la sístole ventricular, al no haber comunicación entre el VD y la arteria pulmonar, una parte del flujo sanguíneo se regresa a la aurícula derecha y otra escapa a través de los sinusoides intramiocárdicos. La presión elevada que se origina en esta aurícula genera un cortocircuito de derecha a izquierda a través del foramen oval permeable o una comunicación interauricular, dando como resultado la desaturación del paciente. Esta mezcla de sangre desaturada de

las cavidades izquierdas va a la circulación sistémica, y parte al lecho vascular pulmonar a través del conducto arterioso y/o colaterales, siendo este el flujo pulmonar efectivo. Por lo tanto, la saturación dependerá del tamaño del conducto arterioso y del defecto septal, considerando a esta entidad una cardiopatía ductus y foramen dependiente.(4)

La fisiopatología difiere entre los pacientes que cuentan con VD hipoplásico ya sea unipartita, bipartita o tripartita y lo que presenta un VD normal o grande con insuficiencia tricuspídea. En el primer grupo, durante la sístole, debido a la sangre que se queda en el VD hipoplásico, se eleva la presión de este a nivel suprasistémico y es por esto que se puede mantener el flujo hacia el lecho coronario a través de las fístulas ventrículo coronarias y por ende establecer el cortocircuito de derecha a izquierda a este nivel. Como el flujo sanguíneo que va desde los sinusoides al lecho es con sangre insaturada, contribuye a la mala perfusión e isquemia de los ventrículos y se explica ya que la irrigación miocárdica a través de estos vasos se da durante la sístole, a diferencia de la irrigación coronaria normal que se da durante la diástole y por el robo diastólica ocasionado por la presencia del ductus arterioso. En este tipo de ventrículo es más el compromiso de irrigación miocárdica, sobretodo si existe obstrucción coronaria y ya que la perfusión depende del mismo ventrículo derecho, la torna una circulación ventrículo dependiente, como se mencionó anteriormente.(4,15)

En el grupo con VD de tamaño normal o grande, al existir cierto grado de insuficiencia tricuspídea disminuye la presión del VD por lo que no se desarrollarán fístulas ventrículo coronarias. Sin embargo pueden desarrollar clínica de insuficiencia cardíaca derecha si es que esta insuficiencia valvular es moderada a severa.(4)

2.7 Cuadro clínico

Al ser una cardiopatía grave del recién nacido, generalmente al nacer presentan cianosis generalizada importante, además de hipoactividad y un patrón respiratorio alterado “respiración acidótica”, secundaria la hipoxia a la que están sometidos. Sin embargo, si los pacientes cuentan con un conducto arterioso y un foramen oval permeable o comunicación interauricular grande, la cianosis será leve.

Puede palparse hepatomegalia en los casos de pacientes con VD normal y gran insuficiencia tricuspídea y/o comunicación interauricular restrictiva, así mismo los pulsos pueden estar normal o saltones, por la presencia del ductus arterioso.

A nivel precordial se observará hiperactividad cardíaca, y a la auscultación presentan un segundo ruido único y aumentado de intensidad, además de un soplo holosistólico a nivel del tercio inferior del borde esternal izquierdo debido a la insuficiencia de la válvula tricúspide, y si esta es severa se puede presentar de mayor intensidad palpándose el frémito a este nivel. Por la presencia del ductus se puede auscultar un soplo continuo o sistólico en el segundo o tercer espacio intercostal izquierdo. Pero se describe también que muchos de los pacientes pueden no presentar ningún soplo cardíaco. (4,6,14,17)

2.8 Diagnóstico

2.8.1 Radiografía de tórax

Existe diferencia en el tamaño de la silueta cardíaca en los dos grupos. En el grupo tipo I, el corazón se encuentra de tamaño normal o se observa la punta del corazón hacia arriba a consecuencia de la hipertrofia del VD, sin embargo en los pacientes del grupo II se observa una gran cardiomegalia secundaria a la insuficiencia tricuspídea o asociación con Anomalia de Ebstein. Ambos grupos presentan hipoflujo pulmonar, excavación del arco de la pulmonar y generalmente el arco aórtico es izquierdo.(1,4,6,18)

2.8.2 Electrocardiograma

En el electrocardiograma de 12 derivaciones, se observa ritmo sinusal, el eje de QRS normal (+30° a +90°) en los pacientes con VD tipo I, mientras que existe desviación del eje a la derecha en los de tipo II. (19)

Se describe ondas P altas, en los casos de insuficiencia tricuspídea grave. Así mismo pueden presentar un patrón R/S de adultos (onda S dominante en V1 y R en V6). Pueden haber cambios a nivel del segmento ST y onda T secundario a isquemia subendocárdica.(6,8)

2.8.3 Ecocardiograma

2.8.3.1 Ecocardiograma fetal

Con el transcurso de los años, el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas aumenta y se ve reflejado en la prevalencia mundial de esta malformación y el tipo de cardiopatía.(4)

Por ejemplo, en el Children's Hospital Boston, el diagnóstico prenatal de la Atresia pulmonar con septum íntegro ha seguido aumentando, con una detección del 65% a partir del año 2000, así toman mejores decisiones para el manejo prenatales y planificación perinatal.(20)

Generalmente, esta cardiopatía se detecta en el segundo trimestre de la gestación, entre la semana 18 a 22 durante las ecografías realizadas de rutina, en donde se observa anomalías en la vista de 4 cámaras del corazón.(18)

Existen varios estudios que han correlacionado las características ecocardiográficas neonatales con evidencia angiográfica de CCDVD. Por ejemplo, Giglia et al sugirieron que el volumen del VD y las puntuaciones Z de la válvula tricúspide son significativamente menores en los neonatos con CCDVD, García et al concluyeron que los patrones anormales de flujo coronario neonatal son sugestivos de fístulas; y Satou et al demostraron que un valor Z de la válvula tricúspide neonatal de 2,5 tiene un valor predictivo positivo del 80% para predecir CCDVD.(20)

Dentro de los hallazgos ecocardiográficos encontrados en esta cardiopatía se describe: VD hipertrofiado con presencia de una cavidad y válvula tricúspide muy pequeñas, o por el contrario, ventrículos muy dilatados con un jet importante hasta severo de insuficiencia tricuspídea. El Doppler espectral del conducto venoso puede ser anormal, mostrando un índice de pulsatilidad aumentado e inversión del flujo durante la contracción auricular.(18)

No es infrecuente que el Doppler del conducto venoso sea anormal, con un índice de pulsatilidad aumentado y una inversión del flujo durante la contracción auricular. También se puede observar un adecuado desarrollo del infundíbulo asociado a una válvula pulmonar engrosada (como en la atresia membranosa), o puede haber una obliteración completa de este (en

la atresia muscular). Si se observa el flujo coronario es porque probablemente existan fístulas ventrículo coronarias y pueden ser evaluadas de manera sistemática a través del mapeo con el Doppler color desde el primer trimestre de gestación. Cabe señalar, que por este medio diagnósticos es difícil predecir quiénes pueden tener CCDVD. En un corte transversal del tórax del feto, se pueden observar las ramas de la arteria pulmonar irrigadas por el conducto arterioso.(4,18) Debe evaluarse también las cavidades izquierdas, así como los vasos umbilicales, conducto venoso y ven cava inferior, mediante Doppler ya que el perfil del flujo de estos vasos puede ser anormal debido a la insuficiencia tricuspídea severa. (21)

2.8.3.2 Ecocardiograma pediátrico

Ya que en numerosos estudios se han demostrado que existe correlación directa entre el anillo de la válvula tricúspide y el tamaño del VD, además que predice el resultado después del tratamiento quirúrgico o por procedimiento(7,22–24), es importante obtener adecuadas imágenes, mediante el ecocardiograma, de la válvula tricúspide, su aparato subvalvular y medir el anillo valvular en vistas ortogonales. Por ejemplo en la vista apical 4 cámaras, se obtiene el diámetro lateral, mientras que en la vista paraesternal eje largo, el diámetro antero posterior.(21) Así mismo mediante Doppler espectral y color obtener y medir el gradiente de insuficiencia tricuspídea.(14) Para observar el septum interauricular y el tamaño de las aurículas, se deberá obtener imágenes en la vista subcostal, y a través del Doppler color y espectral se medirá el gradiente y observará la dirección del flujo del cortocircuito. Evaluar el tracto de salida del VD, el tronco y ramas pulmonares y así mismo el conducto arterioso.(1,14) La anatomía de la arteria coronaria proximal y la presencia de fístulas ventrículo coronarias, se pueden delimitar en las vistas paraesternales de eje corto y largo que evalúan los ostium mediante imágenes bidimensionales y Doppler color. Se deben realizar barridos a través del miocardio del VD en múltiples planos utilizando un límite de Nyquist bajo en la imagen Doppler

color para identificar tales conexiones. El flujo bidireccional en las arterias coronarias también debería aumentar la sospecha de este tipo de fístulas.(14)

Sin embargo, en muchos casos no se puede observar la estenosis o interrupción de estos vasos, por lo que es necesario realizar otros estudios como angiografías en los pacientes con hipoplasia severa del VD debido a la alta sospecha de estas fístulas.(6,14)

2.8.4 Estudio hemodinámico y angiografía

Este estudio está indicado cuando no se define de manera clara la anatomía del paciente. A través del estudio hemodinámico, se busca precisar detalles importantes para el plan quirúrgico, como la anatomía del VD, tamaño de la válvula tricúspide y sobretodo evaluar la circulación coronaria.

Se valora la presión del VD, que en la mayoría de los casos, se encuentra a niveles suprasistémicos; y en la minoría al tener un VD normal o grande se observará distintos grados de insuficiencia tricuspídea. Así mismo se podrá obtener datos sobre el defecto en el tabique interauricular, si es restrictivo o no, con el fin de realizar la aurículoseptostomía de Rashkind.(4)

La angiografía biplano proporciona amplia información en el contexto de esta cardiopatía. El angiograma del VD demuestra la competencia de la válvula tricúspide y el flujo de insuficiencia, el tamaño del VD, la extensión de la zona trabecular apical, las dimensiones del infundíbulo y establece la presencia o ausencia de fístulas ventrículo coronarias. Una inyección selectiva en el tracto de salida del VD puede diferenciar la estenosis grave de la válvula pulmonar de la atresia membranosa. Para definir la lateralidad del arco aórtico, calibre de las arterias subclavias y anatomía de conducto arterioso, se utiliza el aortograma.(6)

En algunos pacientes con fístulas ventrículo coronarias, un catéter con balón inflado en el VD o una insuficiencia tricúspide inducida por el catéter con observación simultánea del trazado electrocardiográfico pueden desenmascarar una CCDVD.

En un estudio, realizado en Children's Hospital Boston, demostró que casi el 94% de los pacientes estudiados con AP-SII fueron diagnosticados de CCDVD, mediante el estudio angiográfico. Todos tenían fístulas ventrículo coronarias

con estenosis coronaria proximal asociada o atresia que afectaban al menos a dos arterias coronarias principales que colocarían una porción significativa del ventrículo izquierdo en riesgo de isquemia con la descompresión del VD. En la mayoría de los casos, se observó que las fístulas iban desde el VD hacia la coronaria derecha o descendente posterior y hacia la descendente anterior izquierda asociada a estenosis proximal al sitio de la fístula.(16)

2.9 Tratamiento

Los principales objetivos del tratamiento en esta cardiopatía son 1) mejorar la oxigenación arterial sistémica, siempre que sea posible, estableciendo un flujo anterógrado a través del VD (7,23) y de no ser factible, realizando una derivación aortopulmonar quirúrgica o colocando un stent en el conducto arterioso, 2) facilitar una adecuada evacuación de la sangre a través de la aurícula derecha, 3) promover el crecimiento del VD con el fin de poder mantener la circulación pulmonar y 4) poder separar las circulaciones sistémicas y pulmonar manteniendo una fisiología biventricular, con el posterior cierre de los defectos del septum interauricular y aortopulmonar. (8)

2.9.1 Manejo preoperatorio

Después del nacimiento y debido a que esta cardiopatía es ductus dependiente, el objetivo será mantener el conducto arterioso permeable, por lo que se debe iniciar de inmediato la infusión de prostaglandinas para preservar la vida del paciente. (7,8,14,18)

Es importante tener en cuenta que la saturación sistémica dependerá del volumen del flujo pulmonar, por lo que las resistencias vasculares pulmonares juegan un rol importante en esta etapa.(6)

2.9.2 Manejo paliativo inicial

Se realiza en el período neonatal, siendo los objetivos mitigar la dependencia ductal, proporcionar una fuente adecuada y confiable de flujo sanguíneo pulmonar y establecer un flujo anterógrado con el fin de estimular el crecimiento ventricular derecho, para la posibilidad de una reparación biventricular a futuro.(7,23)

La estrategia inicial del manejo quirúrgico y/o intervencionista dependerá a la morfología de la válvula tricúspide, el ventrículo derecho, tipo de atresia pulmonar (membranosa o muscular) y dependencia o no de la circulación ventriculocoronaria

Estos procedimientos incluyen valvotomía pulmonar, reconstrucción con parche del tracto de salida del VD o valvuloplastia con balón, ya sea sola o combinada con una derivación sistémica-pulmonar.

2.9.2.1 Septostomía auricular percutánea con balón o septectomía auricular quirúrgica

Como ya se mencionó, es indispensable en esta cardiopatía un adecuado cortocircuito de derecha a izquierda a nivel interauricular, y en el contexto que este fuese restrictivo asociado a un VD hipoplásico es necesaria la septostomía auricular percutánea con balón o la septectomía quirúrgica como procedimiento paliativo inicial.(4,7) Así mismo, se ha descrito que en el contexto del paciente que continúe con fisiología univentricular, es importante considerar realizar este procedimiento previo a la realización de una fístula sistémico pulmonar.(7,14)

2.9.2.2 Valvulotomía percutánea pulmonar

La perforación de la válvula pulmonar transcateter por punción, láser o radiofrecuencia, seguida de dilatación valvular con balón, es una opción factible para la paliación inicial, en los casos de AP-SII membranosa sin CCDVD.(7,14,25)

Es importante considerar que para establecer una posterior fisiología biventricular produciendo un flujo anterógrado del VD y descomprimiéndolo de manera temprana a través de esta técnica paliativa, se deben considerar algunos aspectos como ausencia de CCDVD, valor Z de la válvula tricúspide adecuado y un tamaño normal del VD para ser viable la circulación pulmonar.(25)

En un estudio de 30 neonatos con esta cardiopatía a quienes se les realizó la valvulotomía transcater, se describen los siguientes efectos adversos tras este procedimiento como perforación del miocardio, derrame pericárdico, arritmias (taquicardia supraventricular, fibrilación ventricular y bloqueo AV completo de 2 ó 3 grado) y trombosis femoral. Ninguno falleció durante ni después del procedimiento.(25)

Algunos autores recomiendan la realizaron una derivación Blalock-Taussig (BT) combinada con valvulotomía pulmonar en pacientes cuya cavidad del VD era pequeña. Si el tamaño del VD estaba dentro del rango, solo realizaban una valvulotomía pulmonar.(7)

2.9.3 Paliación vs. Reparación quirúrgica

Es importante tener en cuenta las características previamente mencionadas para determinar si finalmente el paciente puede tener una fisiología univentricular o biventricular, siguiendo siempre los mismos objetivos: establecer un medio más seguro de flujo sanguíneo pulmonar e incentivar el crecimiento del VD. Así se tienen dos caminos:

- VD dilatado, normal o con hipoplasia leve: Cuando el tamaño del VD es 2/3 de lo normal o el valor Z de la válvula tricúspide se encuentra entre 0 y -2, y presenta un TSVD bien desarrollado con atresia pulmonar membranosa, la valvulotomía pulmonar quirúrgica más reconstrucción del TSVD es una opción de tratamiento. El VD tiende a ser rígido y no compatible, lo que permite que estos pacientes se desarrollen relativamente bien sin una válvula pulmonar completamente competente. La realización de una FBT con el fin de aumentar el flujo pulmonar más la ligadura del conducto arterioso es también otra opción de tratamiento. La reparación biventricular a largo plazo es tolerable en la mayoría de estos pacientes.(14,26)
- VD con hipoplasia severa: Cuando existe un VD y válvula tricúspide severamente hipoplásicas generalmente existen fístulas ventrículo coronarias, por lo que la corrección biventricular no podrá ser posible. La paliación inicial incluye la fístula de Blalock Taussig modificada o colocación

de Stent en el conducto arterioso, seguido de la anastomosis cavo pulmonar bidireccional de Glenn y posteriormente de Fontan. Tanto la FBT o el stent en el conducto, se pueden utilizar como puente para pasar al trasplante cardíaco sobretodo en los pacientes con AP-SII y CCDVD. La mortalidad temprana en estos pacientes se debe a isquemia coronaria en el momento de la paliación inicial; sin embargo, las cirugías para fisiología univentricular produce excelentes resultados a largo plazo, en ausencia de atresia del ostium de la arteria coronaria o isquemia miocárdica franca. Debida a la alta mortalidad, muchos optan y están a favor por el trasplante cardíaco primario frente a los cuidados paliativos en este subconjunto de pacientes.(14,21,26)

2.9.4 Cirugías definitivas

Por lo general las reparaciones definitivas se realizan a los 4 años de edad; los pacientes durante su evolución posterior a la paliación inicial desarrollaran un crecimiento variable del ventrículo derecho, por tal motivo existe una diversidad de correcciones en esta patología como lo son la reparación biventricular, ventrículo uno y medio, univentricular; el objetivo es separar la circulación sistémica de la pulmonar y de esta forma mejorar la cianosis y oxigenación. Debido a que el crecimiento del ventrículo derecho y la contribución del flujo sanguíneo pulmonar son difíciles de predecir previo a la cirugía, la estrategia para la reparación definitiva es un reto y es el principal problema a enfrentar en esta población. Varios autores han referido la importancia del valor Z de la válvula tricúspide como un índice de crecimiento ventricular derecho. Najm y cols. reportaron que Z score de la tricúspide >-3 eran considerados para reparación biventricular, mientras que una reparación univentricular tipo Fontan estaba relacionada con Z score -3 a -4 o menos. El valor mínimo del Z score de la válvula tricúspide requerido para predecir una reparación biventricular sigue siendo controvertido. En los estudios multicéntricos hubo superposiciones en los valores entre los pacientes que se sometieron a los diferentes tipos de cirugía; se encontró que un valor Z -5 culminaron en cirugía tipo Fontan, el grupo de pacientes con valor Z -3 a -2 se sometieron a reparación biventricular y el resto de pacientes se les realiza ventrículo uno y medio. Además de la medición de la válvula tricúspide se han sugeridos otras variables.

La reparación anatómica consiste en el alivio de la obstrucción residual del tracto de salida del ventrículo derecho, el cierre del defecto interauricular y la obliteración de la derivación sistémico pulmonar. Se ha observado un buen resultado de la reparación biventricular en pacientes con hipoplasia leve a moderada; diversos autores han reportado resultados satisfactorios a corto y a mediano plazo posterior a la corrección biventricular. Este tipo de reparación es el principal enfoque para pacientes con atresia pulmonar con septum ventricular intacto. Sin embargo, hay que tener en cuenta la hemodinamia del ventrículo derecho, si este es incapaz de tolerar el aumento de la carga de volumen o la resistencia pulmonar esta elevada, puede producirse presión sistémica excesivas y un bajo gasto cardiaco. Laks y col. describieron la eficacia del cierre parcial del defecto interatrial en aquellos pacientes de alto riesgo que fueron sometidos a reparación biventricular. El objetivo de mantener el defecto parcialmente abierto es proporcionar un cortocircuito de derecha a izquierda entre las auricular y de esta forma disminuir la sobrecarga del ventrículo derecho, disminución de las presiones venosas sistémicas y de la aurícula derecha, a su vez garantizará una mejoría del gasto cardiaco. En términos fisiológicos la diferencia entre el abordaje biventricular y la univentricular es la inclusión del ventrículo derecho durante la circulación pulmonar. Si se incorpora un ventrículo derecho que presenta mala función producirá presiones venosas elevadas y una adaptación deficiente al ejercicio o una resistencia vascular pulmonar elevada. Los pacientes que llevan a fisiología biventricular con parámetro de riesgo a largo plazo suelen desarrollar congestión venosa central y hepática, así como fibrosis hepática y cirrosis. Varios autores han informado que un procedimiento Fontan de bajo riesgo presenta mejores resultados a largo plazo en comparación a una reparación biventricular de alto riesgo.

Otras de las alternativas en aquellos pacientes que tienen un ventrículo derecho funcional, pero son incapaces de tolerar todo el flujo sanguíneo pulmonar es la reparación ventricular de uno y medio; el Glenn esta fisiología reduce la carga de volumen en el ventrículo derecho. Miyaji y col. informaron sus resultados de un seguimiento de 10 años posterior a la reparación de ventrículo uno y medio en 3 pacientes los cuales tuvieron un valor Z de la válvula tricúspide de <-5 ; estos pacientes mantuvieron el estado de su clase funcional según NYHA durante más de 10 años: en otro estudio reportado por Numata y col. informaron

que los periodos anaeróbicos a los 5 y 10 años posterior a la reparación de ventrículo uno y medio eran similares a los de los pacientes que se habían sometido a cirugía Fontan. Por lo que se estableció que la indicación para llevar a cabo la reparación de ventrículo uno y medio sería en aquellos pacientes que estuvieran limítrofes para la reparación biventricular y no se deberá llevarse a cabo en candidatos limítrofes para cirugía tipo Fontan. Yoshimura y col. reportaron 3 pacientes con cirugía de ventrículo uno y medio los cuales posteriormente se sometieron a una conversión quirúrgica tipo Fontan. Mavroudius y col también reportaron la conversión de la reparación de ventrículo uno y medio a la conexión cavopulmonar total. Los pacientes con ventrículo derecho y válvula tricuspídea severamente hipoplásico o con circulación ventrículo coronaria deberán ser candidatos a fisiología univentricular tipo Fontan. Tonoue y col concluyeron que la contractibilidad y la eficiencia ventricular posterior al procedimiento Glenn bidireccional y de la conexión cavopulmonar total fueron inferiores. También señalaron que la circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho no es siempre la razón de la disfunción del ventrículo izquierdo sugirieron que un ventrículo derecho con una presión alta podría afectar el rendimiento del ventrículo izquierdo.

2.10 Manejo Postoperatorio

En los pacientes con AP-SII y sobre todo los que presentan fístulas ventrículo coronarias dependiente del ventrículo derecho unas de las principales complicaciones son las relacionadas con la perfusión miocárdica e isquemia. Se han reportado mayores casos en los pacientes con atresia del ostium de la coronaria.(14)

Una serie de autopsias reportó que cerca al 50% de los pacientes con AP-SII sin fístulas ventrículo coronarias también presentaron datos de isquemia miocárdica después de descomprimir la salida del VD, reconstrucción o colocación de una derivación arterial sistémica a pulmonar, esto se debe ya que a medida que cae la presión del VD, se produce un "robo" de flujo sanguíneo del sistema coronario a través de estas fístulas anormales en el VD que conduce a alteración de la perfusión miocárdica biventricular e isquemia miocárdica. (14)

2.11 Seguimiento a largo plazo

Al ser una cardiopatía compleja, estos pacientes ameritan un seguimiento de por vida por un Cardiólogo pediatra para el seguimiento y tratamiento de la patología coronaria, independientemente de la intervención de tratamiento inicial.

A pesar que la mortalidad es alta en el primer año de vida, luego de los diversos procedimientos o cirugías, alguno de ellos llegan a la edad adulta pudiendo requerir una nueva intervención o sucumbir a arritmias de aparición tardía.(14)

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En México las cardiopatías congénitas tiene una incidencia de 6 a 8 por cada 1000 recién nacidos vivos y anualmente se reportan entre 12 a 16 mil con cardiopatía congénita cada 2 millones de recién nacidos vivos, representando la segunda causa de muerte en los lactantes menores de 1 año y la tercera, en menores de 5 años.(27)

Estas conllevan una alta frecuencia de morbimortalidad a corto plazo, la amplia variedad de alteraciones anatómicas perjudica drásticamente la fisiología cardiovascular y respiratoria, teniendo complicaciones inmediatas a nivel sistémico que involucra mayor estancia hospitalaria, estancia en la Terapia Intensiva así como mayores recursos económicos y humanos.

La Atresia pulmonar con septum íntegro es una cardiopatía muy heterogénea, ya que se caracteriza por cambios anatómicos y funcionales severos de las cavidades derechas asociado a conexiones anormales entre las arterias coronarias y el ventrículo derecho, es por eso que el estudio anatómico completo de esta patología es esencial para determinar el tipo de cirugía y fisiología que sea la óptima para cada paciente. Por lo que su resolución continúa siendo un reto médico-quirúrgico. Con el paso del tiempo se han ido implementado nuevas técnicas para mejorar la sobrevida de esta compleja cardiopatía a través de la Cardiología intervencionista, sobre todo para el estudio de las fístulas coronarias dependientes del ventrículo derecho que en el mundo ha demostrado ser un factor de riesgo para mortalidad.

En México existe muy poca información sobre esta cardiopatía y ya que el Hospital Infantil de México es un centro de referencia nacional donde se maneja este tipo de cardiopatías complejas, considero de importancia describir las diferencias, factores de riesgo y mortalidad de los pacientes con AP-SII con fístulas ventrículo coronarias y sin fístulas ventrículo coronarias.

IV. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál será la diferencia en la evolución de los pacientes con diagnóstico de Atresia Pulmonar con septum interventricular íntegro con fístulas ventrículo coronarias y sin fístulas ventrículo coronarias de los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el período de 2010 al 2020, será un factor de riesgo para mayor disfunción ventricular?

V. JUSTIFICACIÓN

La Atresia Pulmonar con septum interventricular íntegro es una cardiopatía compleja con alta mortalidad de no ser diagnosticada y/o intervenida tempranamente. Se ha descrito a nivel mundial que los pacientes con fístulas ventrículo coronarias, en la mayoría de casos, presentan un peor pronóstico y alta mortalidad en comparación a los que no las presentan.

Al ser una entidad grave, que con lleva a mayor uso de recursos económicos y humanos en las instituciones de salud, es de vital importancia conocer si en la población en estudio las fístulas ventrículo coronarias con frecuentes o no y si son consideradas como un factor para mayor y precoz disfunción ventricular y por lo tanto mortalidad.

En México existe muy poca información sobre esta cardiopatía y ya que el Hospital Infantil de México es un centro de referencia nacional donde se maneja este tipo de cardiopatías complejas, considero de importancia describir las diferencias, factores de riesgo y mortalidad de los pacientes con AP-SII con fístulas ventrículo coronarias y sin fístulas ventrículo coronarias.

Con la obtención de estos resultados, se podrá tener un mejor panorama para la planificación de las estrategias de diagnóstico y terapéuticas sobretodo identificando la presencia de estas fístulas como factor de riesgo de morbimortalidad.

VI. HIPÓTESIS

De acuerdo con Hernández, Fernández y Baptista, al ser un estudio de alcance descriptivo, no se requiere hipótesis.

VII. OBJETIVOS

7.1 Objetivo General

Comparar la evolución de los pacientes con diagnóstico de Atresia Pulmonar con septum interventricular íntegro: con fístulas ventrículo coronarias y sin fístulas ventrículo coronarias de los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el período de 2010 al 2020.

7.2 Objetivos Específicos

- Reconocer si la presencia de fístulas ventrículo coronarias es un factor de riesgo para mortalidad.
- Describir las principales complicaciones postquirúrgicas o postprocedimientos.
- Conocer la supervivencia de los pacientes con Atresia Pulmonar con septum interventricular íntegro con fístulas ventrículo coronarias y sin fístulas ventrículo coronaria.
- Comparar el porcentaje de pacientes llevados a fisiología univentricular, biventricular y uno y medio.

VIII. METODOLOGÍA

8.1 Tipo de Estudio

El presente estudio es de enfoque cuantitativo, de alcance comparativo, por su proyección es retrospectivo, con un diseño no experimental, se tipo transversal y con un nivel estadístico comparativo.

8.2 Diseño de investigación

8.3 Población y muestra

8.3.1 Población:

Se seleccionaron a todos los pacientes pediátricos entre 0 días a 17años 11 meses 29 días con diagnóstico de Atresia Pulmonar con Septum interventricular íntegro atendidos en el Servicio de Cardiología del Hospital Infantil de México Federico Gómez, durante el período de Enero 2010 a Diciembre del 2020.

Criterios de inclusión:

- Paciente de ambos sexos.
- Paciente menor de 18 años.
- Diagnóstico de Atresia Pulmonar con septum interventricular íntegro.
- Pacientes atendidos en el servicio de Cardiología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Criterios de exclusión:

- Pacientes que presenten flujo anterógrado a través de la válvula pulmonar.
- Pacientes con diagnóstico de Atresia Pulmonar con comunicación interventricular.
- Pacientes que cuenten con expedientes incompletos.

8.3.2 Tamaño de la muestra

Se tomaron todos los casos que cumplan con el criterio de inclusión en el período de estudio.

8.3.3 Selección de la muestra

El muestreo es no probabilístico o por conveniencia.

IX. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Los datos se obtuvieron de la revisión de expedientes de pacientes atendidos en el servicio de Cardiología del Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de Atresia Pulmonar con septum interventricular íntegro en el período de los años 2010 al 2020.

Se usó de una ficha de recolección de datos diseñada para este estudio (Ver anexo). Una vez recolectados los datos, se ordenaron para su análisis y cruce y se obtuvieron los resultados, mediante el programa StataSE versión 17, para la realización del análisis estadístico. Los gráficos y tablas del estudio se realizaron con la ayuda del software Microsoft Excel 2020 y el programa StataSE.

X.DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

NOMBRE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	INDICADOR
Edad	Periodo de tiempo transcurrido desde el nacimiento.	Edad del paciente consignada en el expediente clínico	Cuantitativa Ordinal Continua	Meses
Sexo	Características biológicas según caracteres sexuales primarios y secundarios externos.	Sexo del paciente consignado en el expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	Masculino Femenino
Peso	Medida de esta propiedad de los cuerpos.	Peso del paciente consignado en el expediente clínico.	Cuantitativa Ordinal Continua	Kilogramos
Talla	Altura de una persona.	Talla del paciente consignada en el expediente clínico.	Cuantitativa Ordinal Continua	cm
Superficie corporal	Extensión o superficie de la piel del paciente, usada habitualmente para calcular la dosis absoluta de los fármacos.	Superficie corporal del paciente consignada en el expediente clínico.	Cuantitativa Ordinal Continua	m ²
Tamaño de la válvula tricúspide	Diámetro de la válvula tricúspide	Valoración por ecocardiograma transtorácico.	Cuantitativa Ordinal Continua	mm

Z Score de la válvula tricúspide	Cálculo del tamaño de la válvula relacionada a la superficie corporal.	Cálculo en base a la data Detroit	Cuantitativa Ordinal Continua	± 2
Defecto interauricular	Ausencia de una parte del tabique interauricular y puede ser de tipo restrictiva o no.	Valoración por ecocardiograma transtorácico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	Restrictivo No restrictivo
Foramen oval permeable	Comunicación natural entre las aurículas que presenta el corazón en los recién nacidos.	Valoración por ecocardiograma transtorácico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	Restrictivo No restrictivo
Fístulas ventrículo coronarias	Comunicación anómala entre una de las arterias coronarias y una de las cámaras cardíacas.	Valoración por ecocardiograma transtorácico y/o cateterismo diagnóstico	Cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No
Fístulas coronarias dependientes del ventrículo derecho	Comunicación anómala entre una de las arterias coronarias y el ventrículo derecho, dependiente de la presión de este	Valoración por ecocardiograma transtorácico y/o cateterismo diagnóstico	Cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No
Clase funcional	Clases funcionales de insuficiencia cardíaca en	Síntomas cardinales de Insuficiencia cardíaca	Cualitativa Nominal Politómica	I II III IV

	pacientes pediátricos.	consignados en el expediente clínico		
Días con ventilación mecánica	Cantidad de días que los pacientes tienen asistencia mecánica ventilatoria.	Valor de saturación del paciente consignado en el expediente clínico	Cuantitativa Ordinal Continua	Días
Días con prostaglandinas	Medicamento de tipo prostaglandinas IE2 que mantiene el Ductus arterioso permeable	Número de días de uso de Prostaglandias durante hospitalización	Cuantitativa Ordinal Continua	Días
Apoyo aminérgico	Administración de fármacos que tienen la capacidad de incrementar las resistencias vasculares periféricas.	Uso de vasoactivos drogas aminérgicas consignados en el expediente clínico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No
Morfología del ventrículo derecho	Anatomía del ventrículo derecho.	Características de la anatomía del ventrículo derecho consignadas por ecocardiografía transtorácica o cateterismo	Cualitativa Nominal Politómica	Unipartita Bipartita Tripartita
Tipo de atresia pulmonar	Clasificación de la atresia pulmonar.	Característica del tipo de atresia pulmonar consignadas por ecocardiografía	Cualitativa Nominal Dicotómica	Muscular Membranosa

		transtorácica o cateterismo		
Valvulotomía	Corrección quirúrgica de una válvula cardiaca estenótica mediante la escisión quirúrgica de las adherencias cicatriciales de las comisuras y del aparato subvalvular.	Procedimiento consignado en el expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	Con balón Conradiofrecuencia
Reconstrucción con parche en el tronco de salida ventricular derecho	Reparación del tronco de salida ventricular derecha por medio de un tejido par a completar la anastomosis.	Procedimiento consignado en el expediente clínico	Cualitativa Nominal Politémica	Sí No No aplica
Septectomía	Extirpación parcial o total del septum cardiaco.	Procedimiento consignado en el expediente clínico	Cualitativa Nominal Politémica	Sí No No aplica
Valvulotomía + Stent en el conducto	Corrección quirúrgica de una válvula cardiaca más colocación de un tubo pequeño autoexpandible que se coloca en un vaso sanguíneo.	Procedimiento consignado en el expediente clínico.	Cualitativa Nominal Politémica	Sí No No aplica
Estancia hospitalaria	Días de hospitalización en una unidad médica.	Número de días de hospitalización consignados en el expediente clínico	Cuantitativa Ordinal Continua	Días

Número de intervenciones	Cantidad de procedimientos invasivos a los que fue sometido un paciente.	Número total de reintervenciones consignados en el expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	<2 >3
Fístula de Blalock Taussig	Cirugía paliativa para cardiopatías con flujo pulmonar disminuido, con derivación sistémico pulmonar.	Procedimiento consignado en el expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No
Stent en el tracto de salida del ventrículo derecho	Colocación de un tubo pequeño autoexpandible que se coloca en un vaso sanguíneo como es el trondo de salida ventricular.	Procedimiento consignado en el expediente clínico.	Cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No
Valvuloplastía	Procedimiento que se inserta un catéter por un vaso sanguíneo para realizar la apertura de las valvas por estenosis.	Procedimiento consignado en el expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No
Cirugía con parche transanular	Cierre de una comunicación interventricular.	Cirugía consignada en el expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No
Glenn	Derivación de la vena cava superior a la arteria pulmonar	Cirugía consignada en el expediente clínico	cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No

Fontan	Derivación de la vena cava inferior a la arteria pulmonar	Cirugía consignada en el expediente clínico	cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No
Mortalidad	Cese de las funciones vitales	Fecha de muerte consignada en el expediente clínico	Cualitativa Nominal Dicotómica	Sí No

XI. RESULTADOS

Se obtuvo un total de 32 pacientes que cumplían los criterios de inclusión, comprendidos entre Enero 2010 a Diciembre del 2020. El sexo predominante fue el masculino con un total de casos de 21 (65.6%), mientras que el femenino representó el 34.4% (Cuadro 1).

Sexo	Número de casos	% total de casos
Masculino	21	65.60%
Femenino	11	34.40%
Total de pacientes	32	100%

Cuadro 1

De los 32 pacientes, la presencia de fístulas ventrículo coronarias y que sean dependientes o no del VD, se encontraron en 24 (75%) de las cuales 10 (41.6%) eran dependientes de ventrículo derecho.

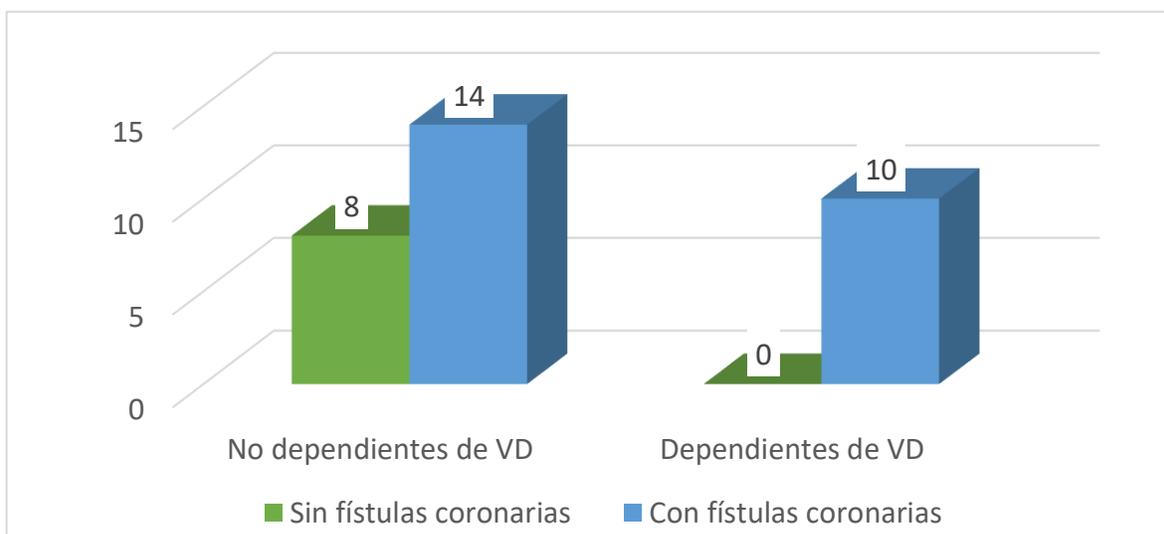


Gráfico 1. Presencia o no de FVC, FVC dependientes y no dependientes del VD

En cuanto al grado de hipoplasia del ventrículo derecho dado por el valor Z de la válvula tricúspide, se observó que la mayoría de los pacientes presentaba un grado de hipoplasia severa.

Grados de hipoplasia del VD	Sin FVC	FVCnoDVD	FVCDVC	Total
Leve	2 (6.25%)	5 (15.6%)	0 (0%)	7 (21.85%)
Moderada	2 (6.25%)	3 (9.3%)	2 (6.25%)	7(21.85%)
Grave	4 (12.5%)	6 (18.7%)	8 (25%)	18(56.25%)
Total	8 (25%)	14 (56%)	10 (32.25%)	32 (100%)

Cuadro 2

La morfología del VD se registró mediante cateterismo, describiendo 3 tipos: Unipartita (10), Bipartita (9) y tripartita (13) y se catalogó de acuerdo a la presencia o no de fístulas VCD. **(Cuadro 3)**

Morfología del VD	Sin FVC	FVCnoDVD	FVCDVC	Total
Unipartita	5 (15.6%)	1 (3.1%)	4 (12.5%)	10 (31.25%)
Bipartita	1 (3.1%)	6 (18.75%)	2 (6.25%)	9 (28.12%)
Tripartita	2 (6.25%)	7 (21.8%)	4 (12.5%)	13(40.62%)
Total	8 (25%)	14 (56%)	10 (31.25%)	32 (100%)

Cuadro 3

Como procedimientos iniciales y/o paliativos, estos se realizaron en 31 de los 32 paciente, el único al que no se le realizó murió a las 48 horas de vida. En la siguiente tabla se enlistan en el cuadro 4.

Procedimientos Paliativos	Sin FVC	FVCnoDVD	FVCDVC	Total
FBT	6 (18.75%)	7 (21.8%)	8 (12.5%)	21 (65.62%)
Stent en el conducto Rashkind	1 (3.1%)	2 (6.25%)	1 (3.1%)	3 (9.3%)
Valvulotomía	2 (6.25%)	2 (6.25%)	0 (0%)	4(12.5%)
Reconstrucción con parche	0 (0%)	1 (3.1%)	0 (0%)	1 (3.1%)
Valvulotomía + Stent en conducto	0 (0%)	1 (3.1%)	0 (0%)	1 (3.1%)
Ninguno	1 (3.1%)	1 (3.1%)	0 (0%)	2 (6.25%)
Total	0 (0%)	0 (0%)	1 (3.1%)	1 (3.1%)
Total	8 (25%)	14 (56%)	10 (31.25%)	32 (100%)

Cuadro 4

De acuerdo al grado de hipoplasia del VD se decidió llevar a fisiología univentricular, biventricular o 1 1/2, se obtuvo que más del 50% de los pacientes fueron a fisiología univentricular. (Cuadro 5)

Tipo de fisiología	Sin FVC	FVCnoDVD	FVCDVC	Total
Univentricular	7 (21.8%)	10 (32.25%)	10 (32.25%)	27 (84.3%)
Biventricular	0 (0%)	4 (12.5%)	0 (0%)	4 (12.5%)
1 1/2	1 (3.1%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (3.1%)
Total	8 (25%)	14 (56%)	10 (32.25%)	32 (100%)

Cuadro 5

Como segunda etapa quirúrgica, la realización de Glenn, se describe por cada grupo: Fístulas ventrículo coronarias dependientes del VD, donde se observa que de los 10 de los pacientes, al momento del cierre del estudio solo a 4 se les realizó esta cirugía, 5 fueron no candidatos (3 por no cumplir con parámetros hemodinámicos y 2 por hipoplasia difusa de las ramas pulmonares) y 1 se encuentra pendiente debido a la pandemia. En el grupo de FVC no dependientes del VD, de un total de 14 pacientes, a 7 se les ha realizado esta cirugía, 6 no son candidatos (4 por fisiología biventricular, 1 no presenta parámetros hemodinámicos para la cirugía y 1 paciente presenta hipoplasia difusa de la rama derecha de la arteria pulmonar. En el último grupo, los que no presentan fístulas ventrículo coronarias, a 7 se les realizó Glenn, 2 no son candidatos por fallecimiento y uno está pendiente. (Tabla 2,3,4).

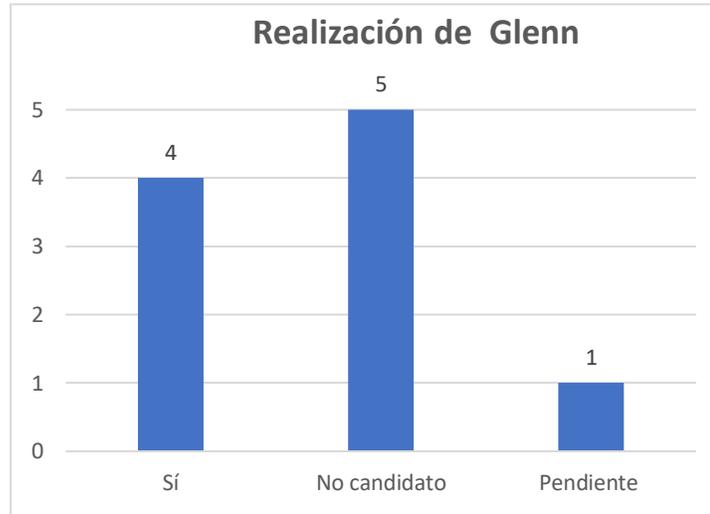


Gráfico 2. Fístulas ventrículo coronarias dependientes del VD



Gráfico 3. Fístulas ventrículo coronarias no dependientes del VD

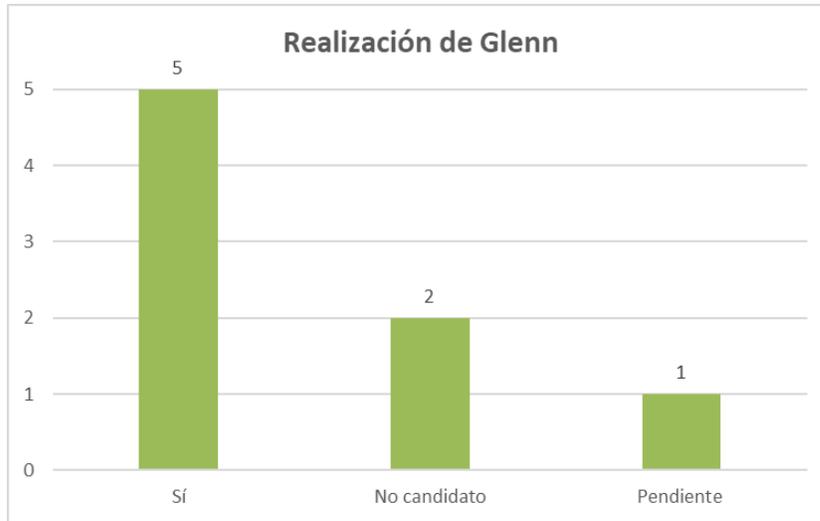


Gráfico 4. Sin fístulas coronarias

Como tercer estadio de la fisiología univentricular se realiza la cirugía de Fontan. En esta etapa la mayoría de los pacientes con FVC dependientes o no del VD y sin FVC no fueron candidatos ya sea por muerte antes de la cirugía, por no contar con parámetros hemodinámicos o por ser candidato para fisiología biventricular o 1 1/2. (Tabla 5,6,7).

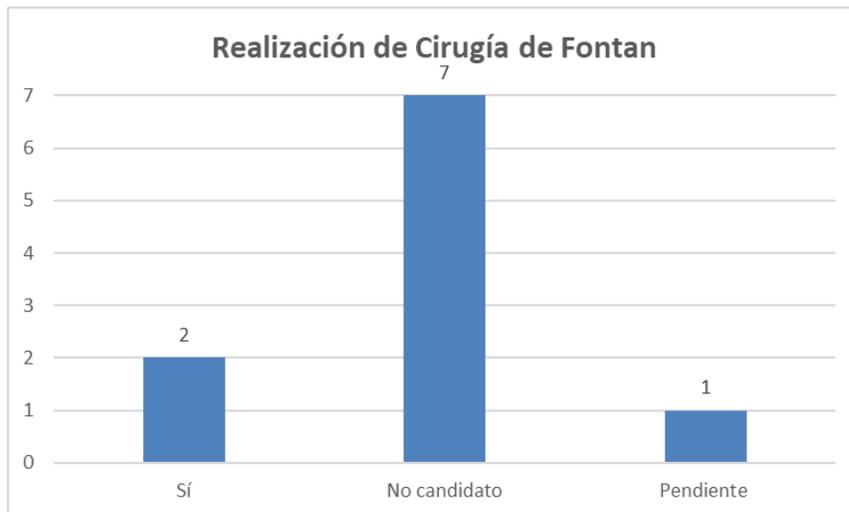


Gráfico 5. Fístulas ventrículo coronarias dependientes del VD

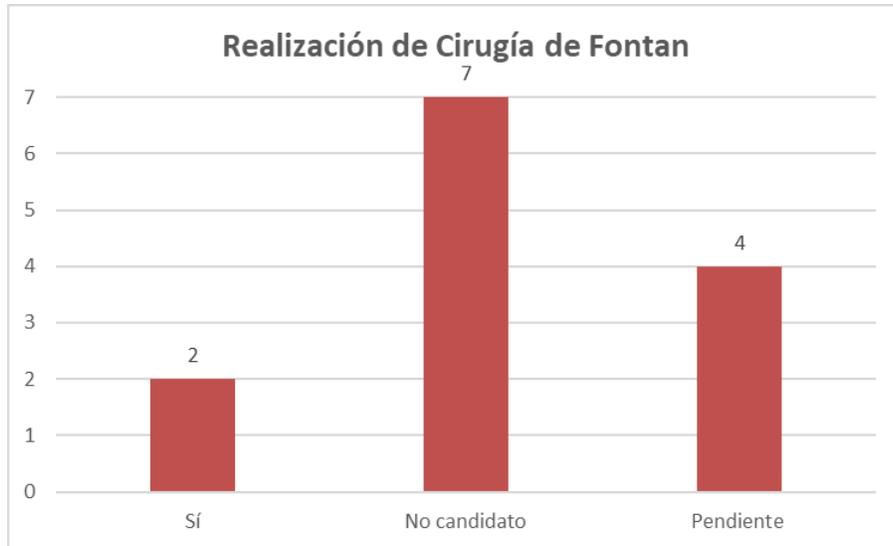


Gráfico 6. Fístulas ventrículo coronarias no dependientes del VD

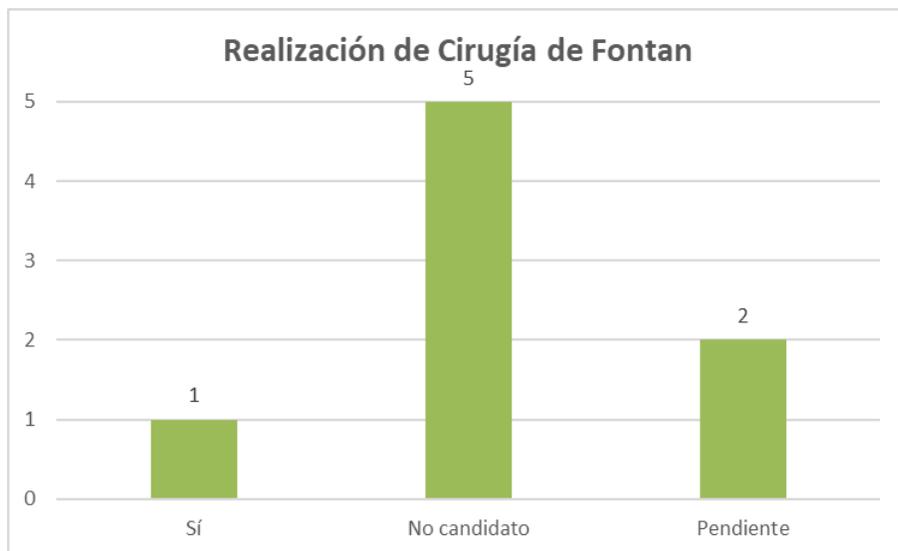


Gráfico 7. Sin fístulas coronarias

Se compararon algunos aspectos entre los pacientes con AP-SII con FVC y sin FVC, por ejemplo la estancia en Terapia intensiva y la estancia hospitalaria en general, observándose que esta fue mayor en los pacientes con FVC, con un promedio de 45 días vs 25 días. (Gráfico 8,9)

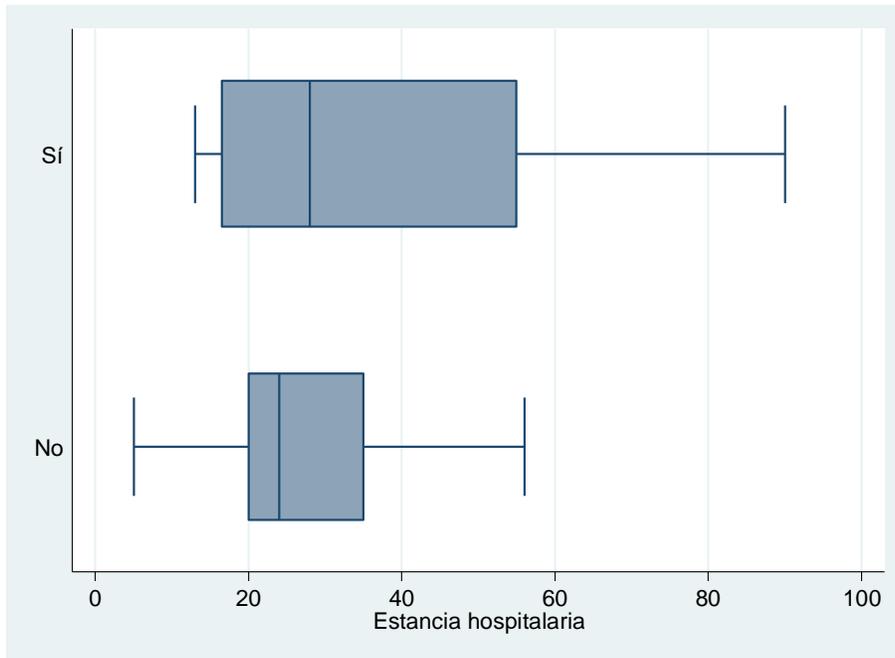


Gráfico 8. Estancia hospitalaria FVC vs No FVC

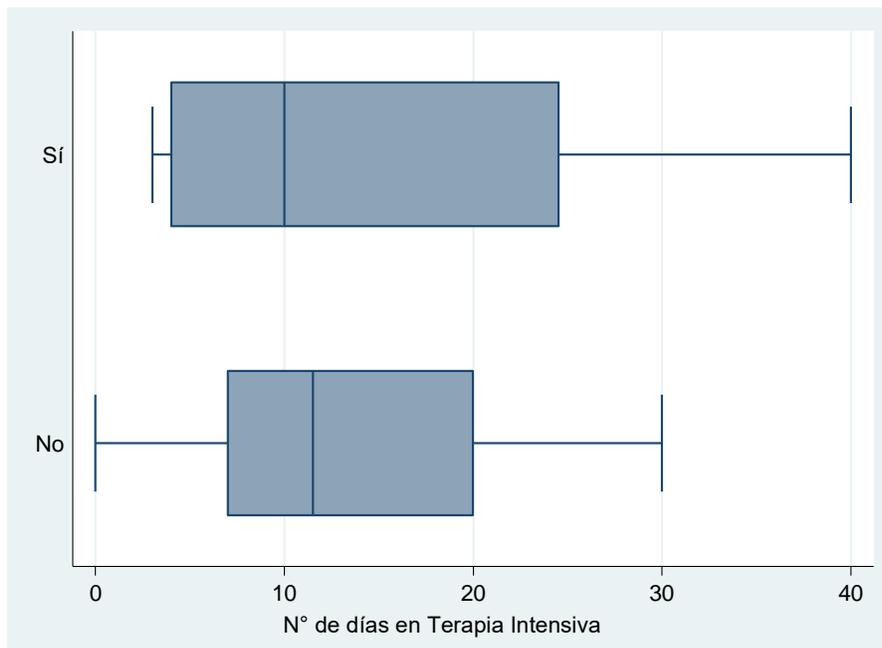


Gráfico 9. N° de días en Terapia intensiva FVC vs No FVC

Lo mismo se investigó entre pacientes con FVC dependientes del VD y FVC no dependientes del VD observando que los primeros tienen mayor número de días de estancia hospitalaria y específicamente en la Terapia Intensiva. (Gráfico 10,11)

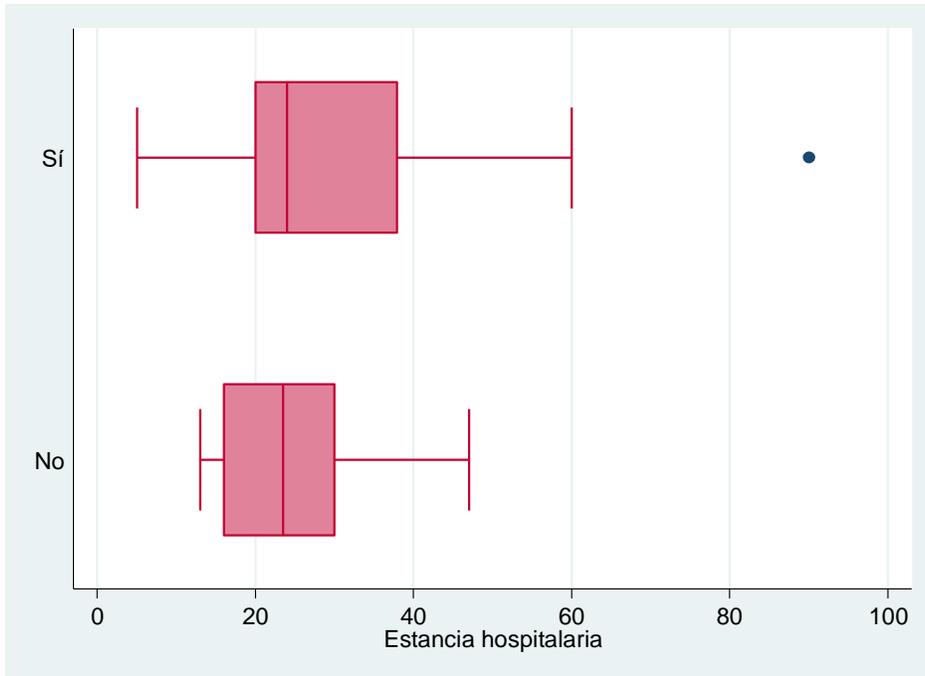


Gráfico 10. Estancia hospitalaria FVC dependientes de VD vs no dependientes

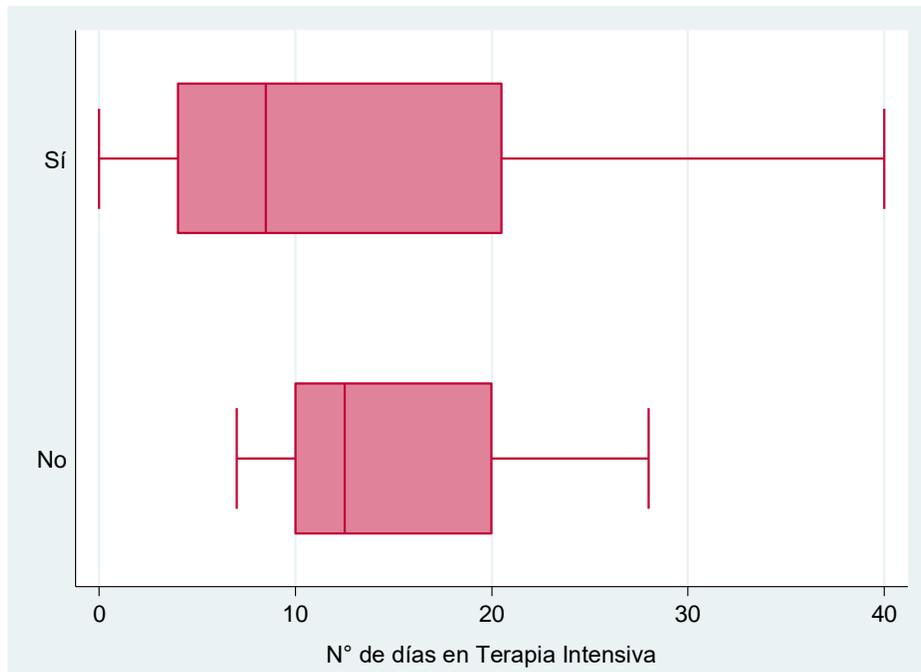


Gráfico 11. N° de días en Terapia intensiva FVC dependientes de VD vs no dependientes

Se comparó la supervivencia a lo largo del período de estudio entre los grupos de hipoplasia ventricular derecha (Gráfico 12), la presencia o no de FVC, encontrando un valor p con significancia estadística en la comparación de la supervivencia de los pacientes con FVC

vs los que no presentaban (Gráfico 13) y la presencia o no de FVC dependientes del VD (Gráfico 14), a través de las curvas de Kaplan-Meier.

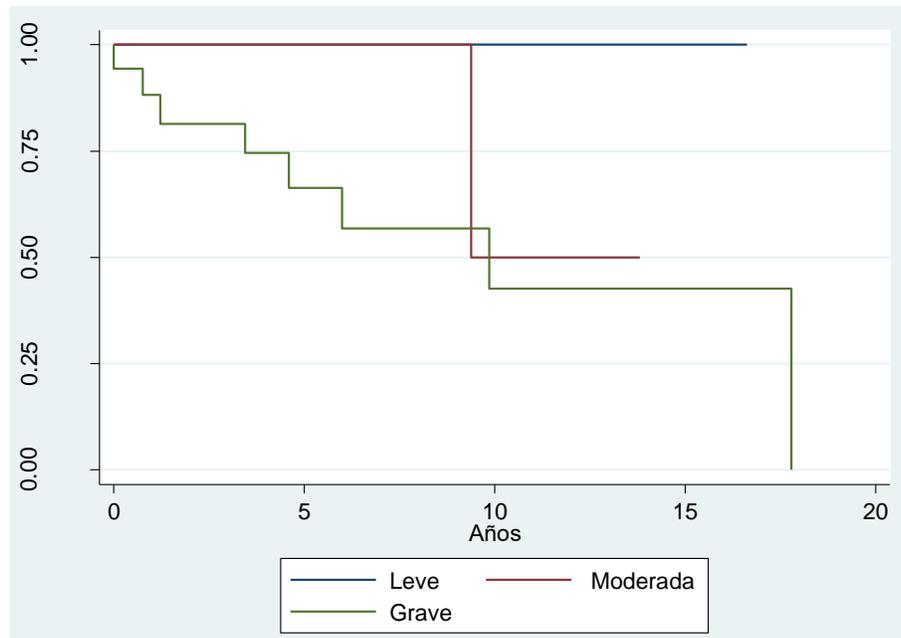


Gráfico 12. Curva de Kaplan-Meier de supervivencia entre los grupos de hipoplasia del VD

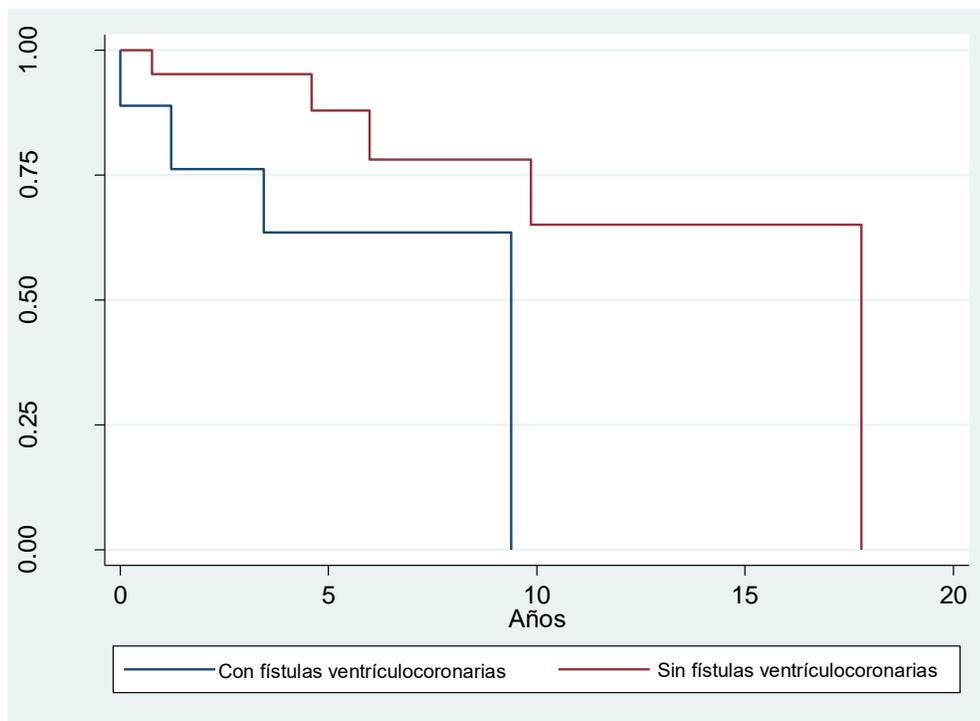


Gráfico 13. Curva de Kaplan-Meier de supervivencia respecto a la existencia o no de FVC (p=0.0426)

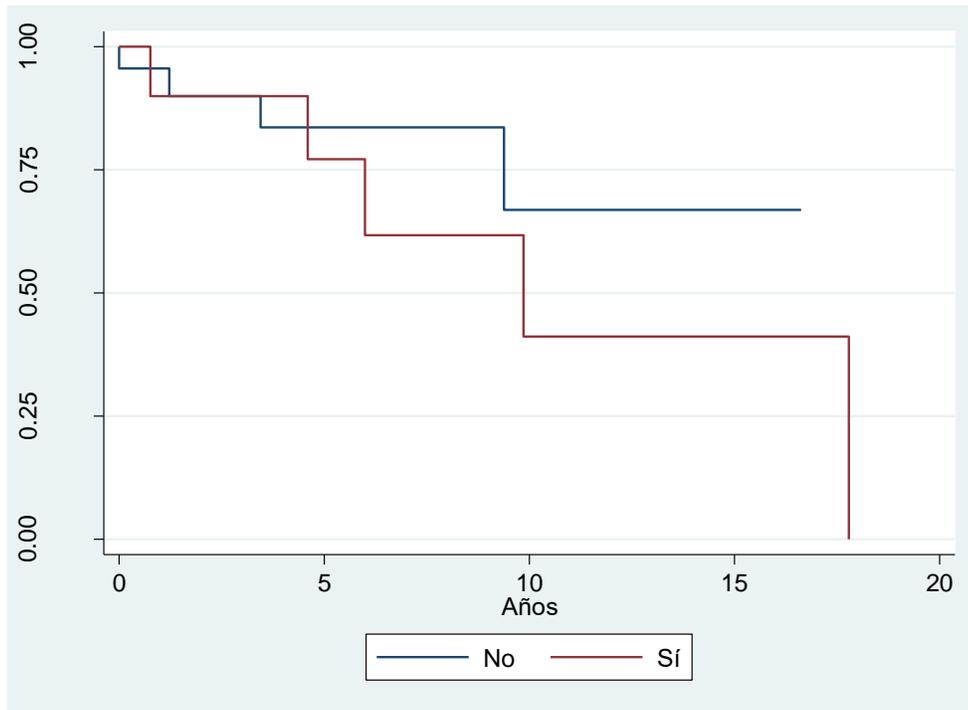


Gráfico 14. Curva de Kaplan-Meier de supervivencia respecto a la existencia o no de FVC dependiente (p=0.452)

Se observó que los pacientes llevados a fisiología univentricular fueron los que menor supervivencia mostraron a lo largo del tiempo, disminuyendo desde los primeros días de vida, en comparación de los que tienen fisiología biventricular y 1 1/2, aunque el valor p no fue estadísticamente significativo (p=0.5). (Gráfico 15)

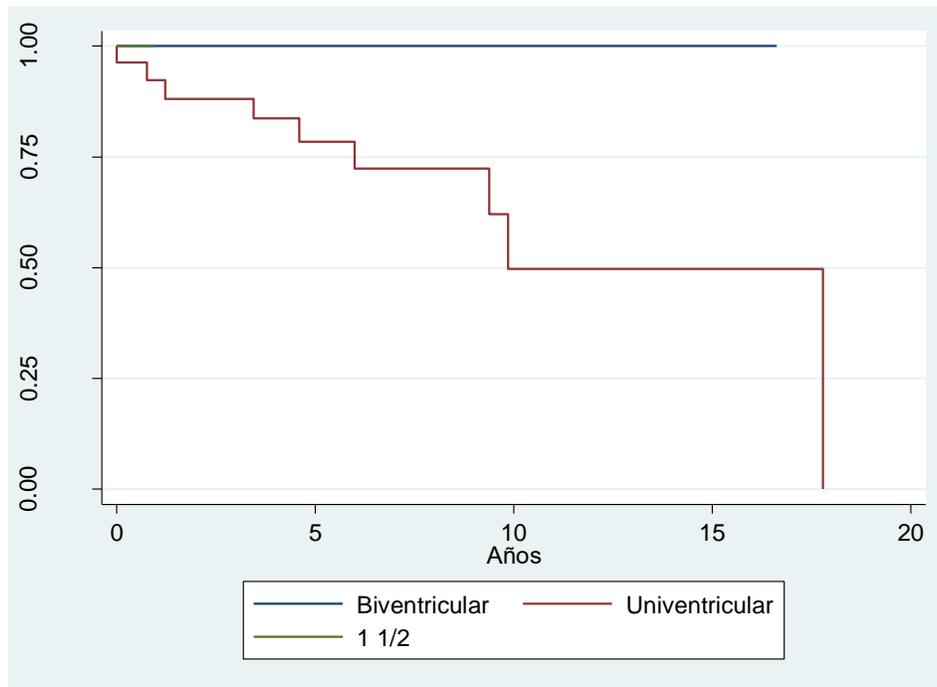


Gráfico 15. Curva de Kaplan-Meier de supervivencia de acuerdo a la fisiología (p=0.5)

La mortalidad total fue de 28.1% (9/32), el grupo predominante fue los que presentaron FVC dependientes del VD. (Gráfico 16).

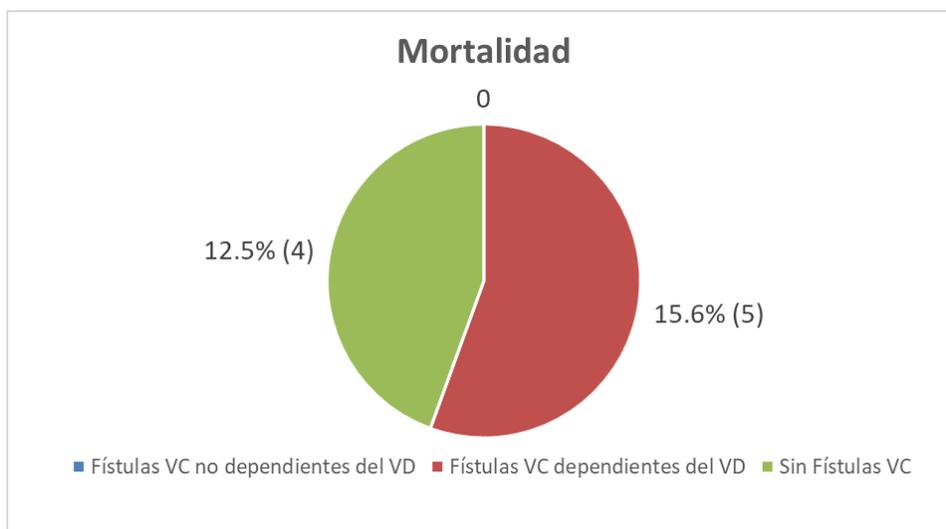


Gráfico 16. Mortalidad total

Entre las causas de mortalidad se reportaron choque séptico (en la mayoría de los casos), choque hemorrágico post operatorio, choque cardiogénico y falla multiorgánica. (Gráfico 17).

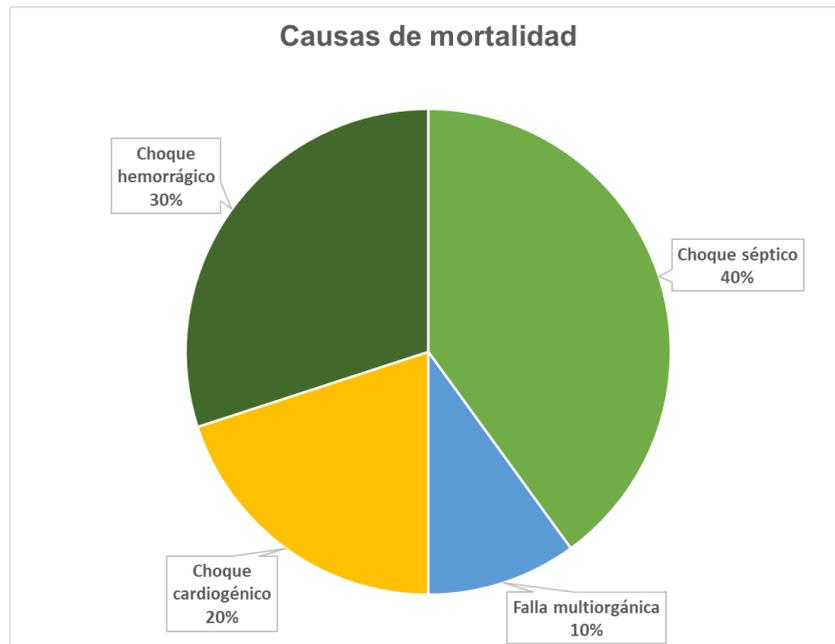


Gráfico 17. Causas de muerte

Al término del período, pacientes sobrevivientes de los 3 grupos: con FVC dependiente del VD y en las no dependientes y sin FVC se encontraban con disfunción ventricular izquierda, disfunción diastólica del VD, arritmia y secuela de ECV. (Gráfico 18,19,20)

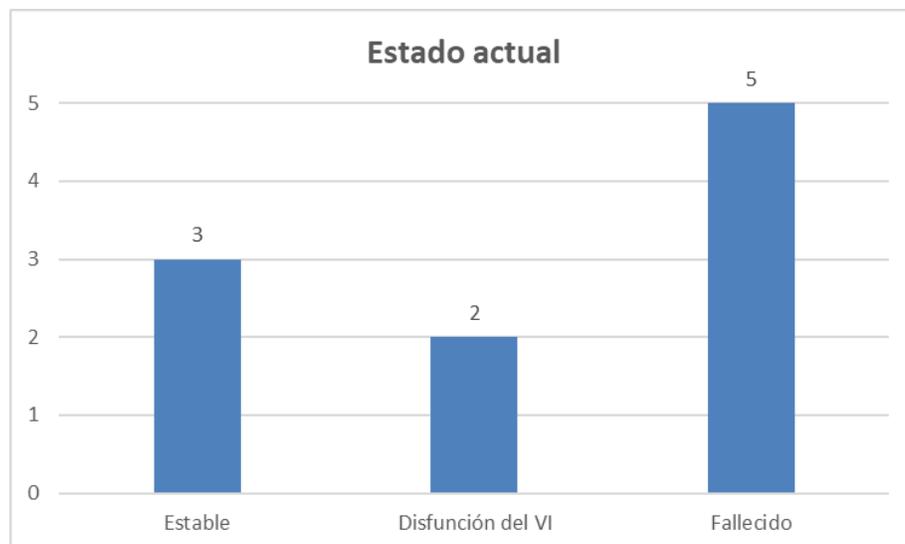


Gráfico 18. Estado actual de los pacientes con FVC dependientes del VD

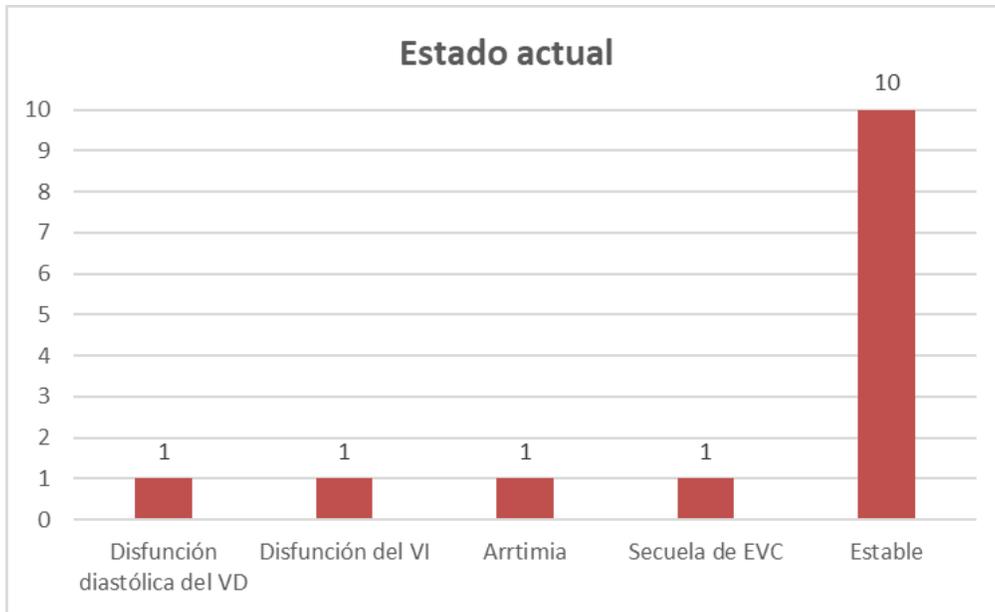


Gráfico 19. Estado actual de los pacientes con FVC no dependientes del VD

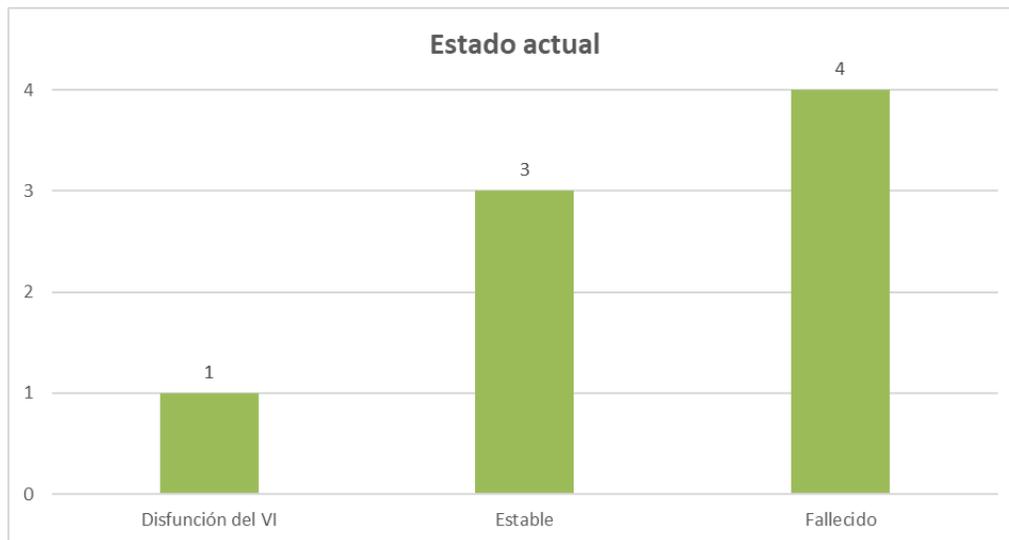


Gráfico 20. Estado actual de los pacientes sin FVC

XII. DISCUSIÓN

Como ya se ha mencionado la Atresia Pulmonar con septum interventricular íntegro es una cardiopatía congénita compleja que muchas veces amerita algún procedimiento o cirugía de urgencia, debido al diagnóstico tardío post natal o referencia tardía a centros especializados, para un manejo multidisciplinario, como en nuestra Institución.

Este estudio, refleja la experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez, en los último 10 años. Se incluyeron 32 pacientes con el diagnóstico de Atresia Pulmonar con septum íntegro con fístulas ventrículo coronarias y sin fístulas ventrículo coronarias, comparando la sobrevivida, complicaciones, tipo de fisiología y procedimientos realizados entre ambos grupos.

En cuanto el sexo, tal como está descrito por múltiples autores, se observó la predominancia del sexo masculino con una relación de 2:1.(1,4,14,18)

Se identificaron a los pacientes con fístulas ventrículo coronarias (dependientes o no del VD) y a los que no presentaban fístulas coronarias. Mediante el ecocardiograma y/o cateterismo diagnóstico se documentó la hipoplasia del VD a través del valor Z de la válvula tricúspide, observando que el grupo de AT-SIIV con FVC presentan en su gran mayoría un hipoplasia severa relacionada con menor supervivencia a largo plazo, como lo demuestran diferentes series casos como la de Kotani, Cleuzio y Freedom. (24,28,29)

Dándole importancia al el tamaño de la cavidad y la anatomía, se deben considerar los problemas asociados de las fístulas ventrículo coronarias y las estenosis y / u oclusiones coronarias ya que descompresión del ventrículo derecho puede causar isquemia miocárdica en pacientes con circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho, es por esto que en este estudio se demuestra que el 80% de los pacientes con este tipo de FVC tuvieron como primer estadio de la paliación a la FBT.(7)

En México en el año 2003, se realizaron las primeras intervenciones por cateterismo para paliar esta cardiopatía, desde allí se han ido mejorando y haciendo mayor uso, igualmente a nivel mundial la Cardiología intervencionista ha sido de gran ayuda para la supervivencia y calidad de vida estos pacientes, sin embargo en nuestro caso, la realización de FBT fue la medida paliativa con mayor frecuencia, sin embargo en los 3 últimos años de estudio se

vio un número mayor de casos a quienes se les realizó algún procedimiento por cateterismo, lo que nos lleva a pensar que conforme pasen los años, el servicio de Hemodinamia crezca y se tenga mayor experiencia, aumentarán los cateterismos intervencionistas.

Se observó que la mayoría de los pacientes fueron llevado a fisiología univentricular independientemente del valor Z de la válvula tricúspide, a diferencia de Kotani y cols, quienes establecieron que un valor Z de la VT mayor a -3 era indicación de fisiología biventricular, un valor Z menor de -8 para fisiología univentricular y un valor Z entre -3 y -8, fisiología 1 ½.(28)

Sin embargo si hubo correlación con la presencia de FVC dependientes del VD y la realización de fisiología univentricular, y que estén ausentes o no sean dependientes del VD para llevar a fisiología biventricular, como lo describe Cleuziou y colaboradores, en un trabajo donde se describen los factores predictores para fisiología biventricular.(24)

Debido a que la mayoría fue a fisiología univentricular, encontramos varios casos pendientes de realizar Glenn o Fontan, algunos factores fueron la edad, la pérdida de seguimiento y la limitación de turnos de cateterismo y cirugía a causa de la pandemia por COVID-19. Los no candidatos a este procedimiento tuvieron como factor el no contar con parámetros hemodinámicos ya que presentan presión telediastólica elevada lo que a su vez genera mayor disfunción ventricular.

Una de las complicaciones más frecuente vista en todos los grupos estudiados fue la disfunción ventricular, independientemente del tipo de fisiología, y esto probablemente debido a que se ha demostrado que durante la etapa fetal el miocardio y las arterias coronarias presentan daño constante y crónico, reflejado en la vida postnatal.

La supervivencia tuvo un valor p significativo en los grupos donde se comparaban la existencia o no de las FVC, sin embargo al realizar la comparación entre los que tienen fístulas dependientes y no dependientes no se observó significancia estadística, contrario a lo que reporta la literatura, probablemente por el tamaño de muestra de estudio.

La mortalidad en nuestro estudio, reportada de 28.1% fue similar a la de otros estudios con mayor población.

XIII. CONCLUSIONES

- La AP-SII es una cardiopatía heterogénea heterogénea con un grado variable de hipoplasia del ventrículo derecho y de la válvula tricúspide.
- El grado de hipoplasia y morfología del VD determina la supervivencia y complicaciones de los pacientes con AP-SII.
- La mayoría de los casos severos presentan FVC dependientes o no del VD, la presencia de estas oscurece el pronóstico, involucra mayor estancia hospitalaria y uso de recursos.
- Los pacientes con FVC dependientes del VD fue el grupo con mayor mortalidad.
- Debido a la pobre anatomía de la mayoría de los pacientes: hipoplasia grave y VD unipartita, el porcentaje de fisiología Univentricular fue mayoritaria.
- La disfunción ventricular derecha o izquierda es un desenlace común en estos pacientes.
- Se realizan más cirugías que procedimientos por Cardiología intervencionista en la primera etapa de paliación.
- Las causas de fallecimiento de estos pacientes en su gran mayoría son de origen infecciones, seguido del hemorrágico post quirúrgico.
- El manejo por medio de Cardiología intervencionista ha sido mínimo, sin embargo en los 3 último años se logró realizar un mayor número de procedimientos, la mayoría exitosos.
- Es importante el diagnóstico prenatal de esta cardiopatía ya que permitiría un adecuado manejo desde la primera hora de vida y así disminuir la mortalidad y/o complicaciones graves.
- Al ser una cardiopatía compleja, estos pacientes ameritan un seguimiento de por vida por un Cardiólogo pediatra para el seguimiento y tratamiento de la patología coronaria.

XIV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDADES	Julio 2020	Agosto 2020	Setiembre a Noviembre 2020	Enero a Abril 2021	Mayo 2021
Búsqueda bibliográfica					
Elaboración de protocolo					
Autorización del Comité local de investigación					
Recolección de información.					
Captura de la información					
Análisis y procesamiento de la información					
Presentación de resultados					

XV. BIBLIOGRAFÍA

1. Morejón AEG, Ricardo GS, Ramírez FD, Sanz LM. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto. *Rev Cubana Pediatr.* 2012;84(4):401–5.
2. Weldon CS. CHAPTER 76 PULMONARY ATRESIA WITH INTACT VENTRICULAR SEPTUM g : 1986;
3. Freedom RM, Donald P. Contributions of intramyocardial sinusoids. *Br Heart J.* 1974;36:1061–5.
4. Diaz G, Marquez A, Bresciani R. Atresia pulmonar con septum íntegro. *Rev colomb cardiol.* 2017;298–310.
5. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Pulmonary atresia with and without ventricular septal defect: A different etiology and pathogenesis for the atresia in the 2 types? *Am J Cardiol.* 1983;51(6):932–5.
6. Mallula K, Amin Z. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Crit Hear Dis Infants Child.* 2018;726-732.e1.
7. Yoshimura N, Yamaguchi M. Surgical strategy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Initial management and definitive surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;57(7):338–46.
8. Rao S. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2002,. 2002;(1092–8464):726-732.e1.
9. Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, Jonas RA, Pigula FA, Manning PB, et al. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127(4):1000–8.
10. Muñoz-Castellanos L, Galindo-Herrera M, Kuri-Nivon M, Espínola-Zavaleta N. Hipoplasia ventricular derecha. Estudios morfométrico y morfológico. *Arch Cardiol Mex.* 2007;77(3):181–93.
11. Awori MN, Mehta NP, Mitema FO, Kebba N. Optimal Z-Score Use in Surgical Decision-Making in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017;8(3):385–8.
12. Mohan S, Weinberg PM, Glatz AC. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and coronary cameral fistulae: An unusual finding of a subsystemic right ventricle. *Cardiol Young.* 2016;26(5):979–82.
13. Louise Calder A, Peebles CR, Occleshaw CJ. The prevalence of coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum and their influence

- on surgical results. *Cardiol Young*. 2007;17(4):387–96.
14. Chikkabyrappa SM, Loomba RS, Tretter JT. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2018;22(3):245–55.
 15. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE, Lock JE. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation*. 1992;86(5):1516–28.
 16. Guleserian KJ, Armsby LB, Thiagarajan RR, del Nido PJ, Mayer JE. Natural History of Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum and Right-Ventricle-Dependent Coronary Circulation Managed by the Single-Ventricle Approach. *Ann Thorac Surg*. 2006;81(6):2250–8.
 17. Daubeney PEF, Wang D, Delany DJ, Keeton BR, Anderson RH, Slavik Z, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;130(4):1071.e1-1071.e9.
 18. Shinebourne EA, Rigby ML, Carvalho JS. Congenital heart disease: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: From fetus to adult. *Heart*. 2008;94(10):1350–7.
 19. The Electrocardiogram in Tricuspid Atresia and Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *Circulation*. 1966;XXXIV(July):24–37.
 20. Salvin JW, McElhinney DB, Colan SD, Gauvreau K, Del Nido PJ, Jenkins KJ, et al. Fetal tricuspid valve size and growth as predictors of outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatrics*. 2006;118(2).
 21. Lai, Wyman. Mertens, Luc. Cohen M. Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease from fetus to adult. Vol. 2nd. 2016. 1689–1699 p.
 22. Yozgat CY, Yilmazer YC, Yozgat Y. Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum associated with Ventriculo-Coronary Arterial Communication in a Fetus at 21 Weeks of Gestation. *Case Rep Obstet Gynecol*. 2020;2020:1–3.
 23. Alwi M. Management algorithm in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;67(5):679–86.
 24. Cleuziou J, Schreiber C, Eicken A, Hörer J, Busch R, Holper K, et al. Predictors for biventricular repair in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;58(6):339–44.
 25. Hasan BS, Bautista-Hernandez V, McElhinney DB, Salvin J, Laussen PC, Prakash

- A, et al. Outcomes of transcatheter approach for initial treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2013;81(1):111–8.
26. Liava'a M, Brooks P, Konstantinov I, Brizard C, D'Udekem Y. Changing trends in the management of pulmonary atresia with intact ventricular septum: The Melbourne experience. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2011;40(6):1406–11.
 27. Calderón-Comenero J, Cervantes-Salazar J, Curi-Curi P, Ramírez-Marroquín S. Congenital Heart Disease in Mexico: Advances of the Regionalization Project. *World J Pediatr Congenit Hear Surg.* 2013;4(2):165–71.
 28. Kotani Y, Kasahara S, Fujii Y, Eitoku T, Baba K, Otsuki SI, et al. A staged decompression of right ventricle allows growth of right ventricle and subsequent biventricular repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2016;50(2):298–303.
 29. Numata S, Uemura H, Yagihara T, Kagisaki K, Takahashi M, Ohuchi H. Long-term functional results of the one and one half ventricular repair for the spectrum of patients with pulmonary atresia/stenosis with intact ventricular septum. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2003;24(4):516–20.

XVI. LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

- Obtención de los datos mediante expediente clínico.
- Al ser un estudio retrospectivo, puede tener sesgo de recuerdo u omisión.
- La pandemia por COVID-19 no ha permitido un adecuado seguimiento de los pacientes en el último año.

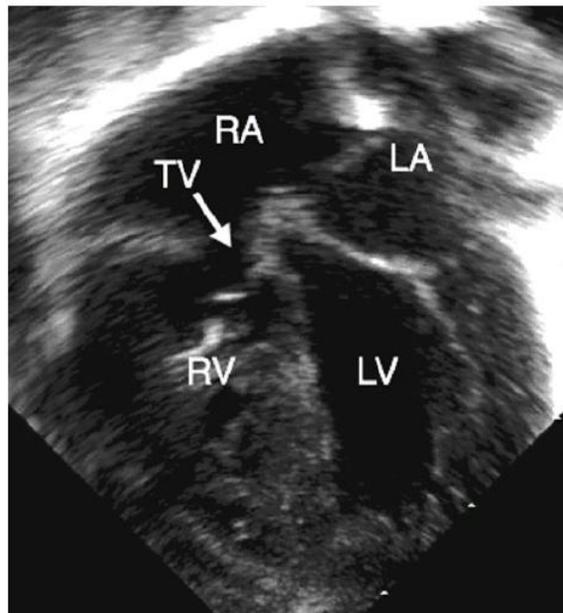
XVII. ANEXOS

INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

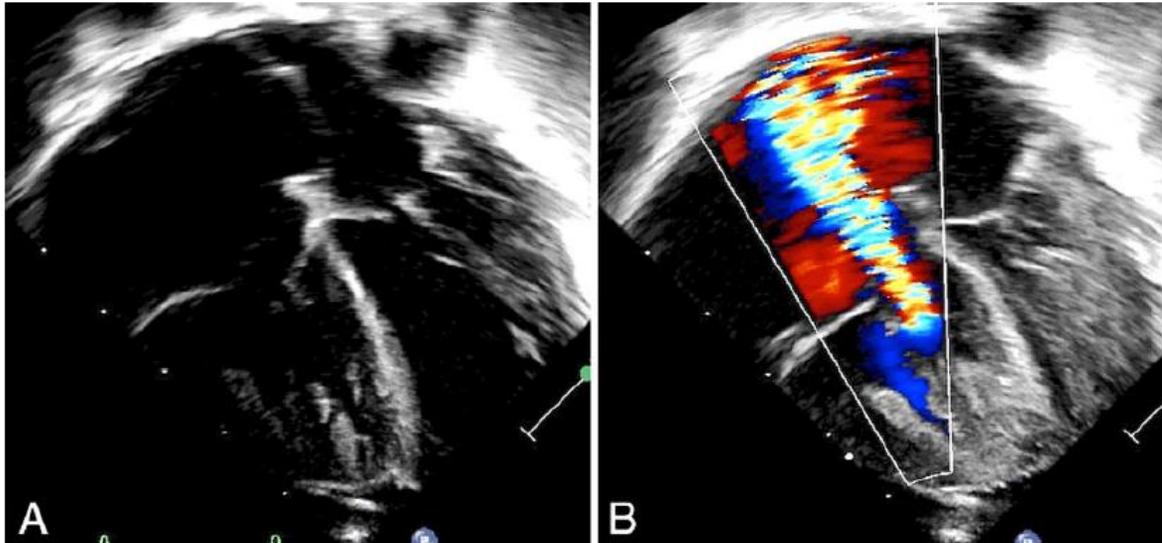
N° de expediente:

VARIABLE	RESULTADOS			
Edad				
Sexo				
Peso				
Talla				
Superficie corporal				
Tamaño de la válvula tricúspide				
Z Score de la válvula tricúspide				
Grado de hipoplasia del VD	L	M	G	
Tamaño de la válvula pulmonar				
Z Score de la válvula pulmonar				
Morfología del VD	U	B	T	
Insuficiencia tricuspídea	L	M	G	
Tipo de AP	Muscu.		Membr.	
Defecto interauricular	R		NR	
Fístula coronaria	Sí		No	
Fístulas ventrículo coronarias dependientes del VD	Sí		No	
Clase funcional Ross	I	II	III	IV
# días con ventilación mecánica				
# días con prostaglandinas				
# días con apoyo aminérgico				
Estancia hospitalaria				
Valvulotomía	Sí		No	
Reconstrucción con parche en el tronco de salida ventricular derecho	Sí		No	
Septectomía	Sí		No	
Valvulotomía + Stent en el conducto	Sí		No	
Número de intervenciones				
Fístula de Blalock Taussig	Sí		No	
Tipo de circulación final	U	1 ½	B	
Stent en el tronco de salida ventricular derecho	Sí		No	
Glenn	Sí		No	
Complicaciones de Glenn	Sí		No	
Fontan	Sí		No	
Complicaciones de Fontan				
Última FEVI documentada				
Disfunción ventricular	Sí		No	
Defunción	Sí		No	
Fecha de defunción				
Causa de defunción				

Vistas ecocardiográficas de Atresia Pulmonar con Septum interventricular íntegro

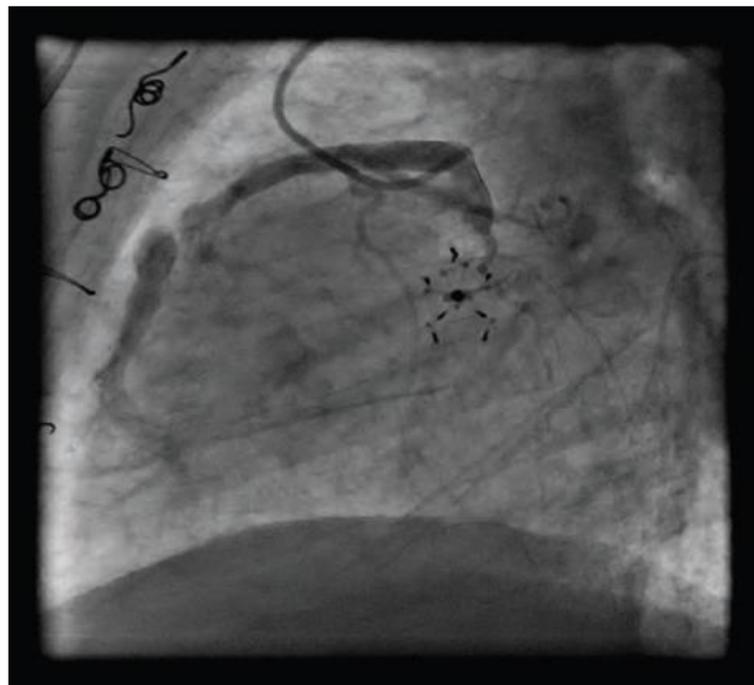
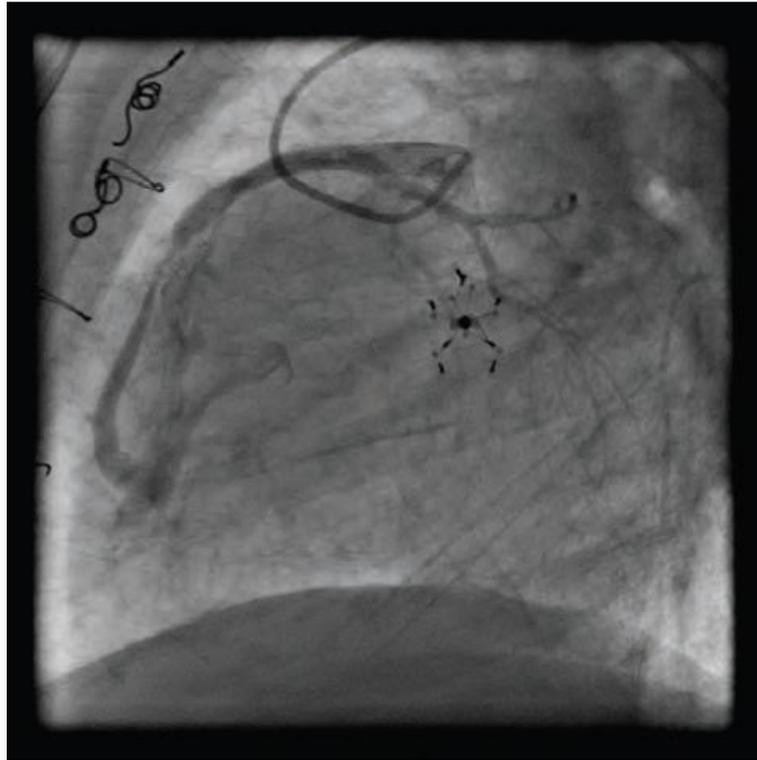


Vista ecocardiográfica apical de 4 cámaras de un lactante con Atresia Pulmonar con septum íntegro, que demuestra una válvula tricúspide (TV) severamente hipoplásica y ventrículo derecho (VD) con hipertrofia severa



(A) La vista ecocardiográfica apical de 4 cámaras en un lactante con atresia pulmonar y tabique ventricular intacto muestra una aurícula derecha dilatada, con válvula tricúspide de tamaño normal y ventrículo derecho con hipertrofia ventricular derecha leve. Hay mala coaptación de la válvula tricúspide. (B) El Doppler color demuestra insuficiencia tricuspídea moderada.

Vistas de angiografías que muestran Fístula ventrículo coronarias dependientes del ventrículo derecho.



Estrategias de manejo sugeridas para variantes morfológicas de Atresia Pulmonar con septum interventricular íntegro (14)

