



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO**

CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE

**ATRESIA PULMONAR: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL CMN “20 DE
NOVIEMBRE” EN EL PERIODO COMPRENDIDO ENTRE ENERO
2015- ABRIL 2020**

T E S I S

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE MEDICO SUBESPECIALISTA EN:
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

DRA. DORA RUTH NAVARRETE MORALES

DIRECTOR DE TESIS:

DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL

CIUDAD DE MÉXICO, OCTUBRE 2021

NUMERO DE REGISTRO INSTITUCIONAL: 171.2021



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

**ATRESIA PULMONAR: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL CMN “20 DE NOVIEMBRE” EN
EL PERÍODO COMPRENDIDO ENTRE ENERO 2015-ABRIL 2020**

CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE

AUTORIZACIONES

Dr. Félix Octavio Martínez Alcalá

Subdirector de Enseñanza e investigación

Dr. Paul Mondragón Terán

Coordinador de investigación

Dr. Antonio Salgado Sandoval

Profesor Titular del curso de Cardiología Pediátrica

Dra. Dora Ruth Navarrete Morales

Médico Residente Cardiología Pediátrica

REGISTRO: 171.2021

ÍNDICE

RESUMEN	3
ABSTRACT	5
INTRODUCCIÓN	7
ANTECEDENTES	16
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	17
JUSTIFICACIÓN	18
OBJETIVOS	18
MATERIAL Y MÉTODOS	19
RESULTADOS	24
DISCUSIÓN	74
CONCLUSIONES	77
BIBLIOGRAFÍA	79

RESUMEN

Introducción: Las malformaciones originadas al nacimiento se presentan en aproximadamente 3-4% de los recién nacidos (RN) a nivel mundial. ⁽¹⁾ Dentro de estas malformaciones, las ocurridas a nivel cardíaco, denominadas cardiopatías congénitas, representan el segundo lugar de ocurrencia en nuestro país, solo después de las malformaciones relacionadas con el sistema nervioso central. ⁽²⁾ Sin embargo, se considera que la incidencia real de estas anomalías es desconocida, debido a que representa una entidad compleja en su definición y diagnóstico. ⁽³⁾

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional, retrospectivo, longitudinal y descriptivo donde se incluyeron 33 pacientes con atresia pulmonar (AT), manejados en el servicio de cardiología pediátrica del CMN "20 de noviembre" del ISSSTE, documentando las características clínicas y cardiológicas de cada uno de ellos, durante el período de tiempo comprendido entre enero 2015 a abril 2020. Se capturó la información en hoja de programa Excel versión 2016 y se realizó el análisis estadístico de las variables mediante los programas estadísticos Statistica 10 y Minitab 6. Se obtuvieron medidas de tendencia central y dispersión, según el tipo de variable, se utilizaron mediana y rangos debido a que las variables tenían distribución no normal. En las variables cualitativas se determinaron porcentajes, se aplicaron pruebas de independencia de ji cuadrada y prueba Z para la comparación de proporciones. Los resultados se expresaron mediante tablas de contingencia, graficas circulares, de caja bigote e histogramas.

Resultados: La muestra de estudio incluyó 33 pacientes pediátricos que cumplieron con los criterios de inclusión establecidos, con un rango de edad de 0.03 a 25 años (8.2 ± 7.2 años), de los cuales 18 eran mujeres (54.5%) y 15 hombres (45.5%). Todos los pacientes cursaron con diagnóstico de AT, de los cuales 21 casos (63.6%) fueron con comunicación interventricular (CIV) y 12 casos (36.4%) sin CIV. En cuanto a distribución geográfica de los casos registrados, la mayor frecuencia se situó en la Ciudad de México, con 6 casos (18%). De los sujetos de estudio, 24 (72.7%) recibieron tratamiento quirúrgico, en tanto que 9 (27.3%) no lo recibieron. Los tres tipos de tratamiento quirúrgico empleados fueron: Fistula Sistémico – Pulmonar, Gleen y Rastelli, siendo la Fistula Sistémico – Pulmonar el tratamiento más empleado con 16 casos (59%) de un total de 27 realizaciones quirúrgicas. En cuanto al seguimiento a largo plazo, 10 pacientes (30%) están sin seguimiento y los restantes 23 con seguimiento agrupado entre 1 y 2 años con 3 (9%) casos; entre 2 y 4 años 1 (3%) caso; entre 4 y 6 años 2 (6%) casos y más de 6 años, 17 (52%) casos.

Discusión: Durante el período de estudio, solo 33 pacientes cumplieron con los criterios establecidos, la edad media al momento del estudio fue de 8.2 años (± 7.2 años), representando el 61% de los casos ($n=20$) lo que se correlaciona de manera importante con la edad más frecuente de la primera consulta que fue de un mes y la edad de seguimiento, que tiene una media de más de 6 años.

El tipo de AP más común fue el acompañado de CIV, con 63.6% del total de casos registrados ($n=21$), que también se ha reportado como la presentación más común y

la que mayor morbimortalidad genera a nivel mundial, encontrándose una correlación estadísticamente significativa entre la edad y la presentación de CIV ($p=0.04$), siendo mayor la edad promedio en los pacientes que presentaron CIV (10.01 ± 7.35 años) al momento del estudio. Aunque se demostró asociación estadísticamente significativa entre el género femenino y la AP con CIV, esta no pudo demostrarse en todos los grupos de edad de la muestra, siendo mayor en el grupo de 6 o más años ($n=15$).^(35,36)

En cuanto a las características anatómicas, la presentación encontrada con mayor frecuencia fue con presencia de ramas confluentes (61%, $n=20$), mientras que solo el 1.3% ($n=1$), presentó el tipo hipoplásico, lo cual no concuerda con lo reportado en la literatura mundial, en la que la frecuencia del tipo hipoplásico se ha reportado hasta en 90% de los casos registrados. (19,20) En un estudio realizado en 2010 en el Instituto Nacional de Cardiología reportaron una mortalidad de 10.6%, de todos los pacientes intervenidos quirúrgicamente para la corrección de cardiopatías congénitas. el 89.4% de los pacientes operados vivieron y el 10.6% fallecieron, según lo reportado en la literatura el rango de mortalidad por cirugía cardiaca es de 2.5% a 11.4% con una media de 5.6%, en comparación a lo encontrado en nuestro estudio donde la sobrevivencia fue del 67% ($n=22$), con una mortalidad del 13% ($n=11$), siendo la diferencia de proporciones estadísticamente significativa, aunque estos resultados no pueden generalizarse debido al tamaño de la muestra.^(18,22)

Conclusiones: Se identificaron 33 pacientes con atresia pulmonar, 54.4% correspondientes al sexo femenino, los cuales fueron diagnosticados en un 55% por cateterismo cardíaco. El grupo etario más frecuente al momento del diagnóstico y la primera consulta de valoración cardiológica va de 0 a 12 meses. La atresia pulmonar más frecuente fue la que se acompaña de CIV, identificándose, en la mayoría de los casos, la presencia de ramas confluentes y siendo más común en el sexo femenino. El procedimiento quirúrgico más utilizado para el tratamiento fue la FSP, en un pequeño porcentaje de pacientes (21%), se realizaron dos procedimientos quirúrgicos. Las principales zonas geográficas de referencia identificadas fueron en orden de frecuencia: Ciudad de México, Guerrero, Puebla y Oaxaca.

PALABRAS CLAVE

- RN: Recién nacido
- AP: Atresia pulmonar
- CMN: Centro Médico Nacional
- ISSSTE: Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los trabajadores del Estado
- CIV: Comunicación interventricular

ABSTRACT

Introduction: Malformations originating at birth occur in approximately 3-4% of newborns (NBs) worldwide. ⁽¹⁾ Among these malformations, those that occur at the heart level, called congenital heart disease, represent the second place of occurrence in our country, only after malformations related to the central nervous system. ⁽²⁾ However, it is considered that the real incidence of these abnormalities is unknown, because it represents a complex entity in its definition and diagnosis. ⁽³⁾

Material y methods: An observational, retrospective, longitudinal and descriptive study was carried out which included 33 patients with pulmonary atresia (TA), managed in the pediatric cardiology service of the CMN "20 de Noviembre" of the ISSSTE, documenting the clinical and cardiological characteristics of each of them, during the period of time from January 2015 to April 2020. The information was captured in an Excel program sheet version 2016 and the statistical analysis of the variables was carried out using the statistical programs Statistica 10 and Minitab 6. Trend measurements were obtained Central and dispersion, according to the type of variable, median and ranges were used because the variables had a non-normal distribution. In the qualitative variables, percentages were determined, chi-square tests of independence and Z test were applied for the comparison of proportions. The results were expressed by means of contingency tables, circular graphs, box-whiskers and histograms.

Results: The study sample included 33 pediatric patients who met the established inclusion criteria, with an age range of 0.03 to 25 years (8.2 ± 7.2 years), of which 18 were women (54.5%) and 15 men (45.5%) . All patients were diagnosed with TA, of which 21 cases (63.6%) were with ventricular septal defect (VSD) and 12 cases (36.4%) without VSD. Regarding the geographical distribution of the registered cases, the highest frequency was in Mexico City, with 6 cases (18%). Of the study subjects, 24 (72.7%) received surgical treatment, while 9 (27.3%) did not. The three types of surgical treatment used were: Systemic - Pulmonary Fistula, Gleen and Rastelli, with Systemic - Pulmonary Fistula being the most used treatment with 16 cases (59%) out of a total of 27 surgical procedures. 10 patients (30%) are without follow-up and the remaining 23 with group follow-up between 1 and 2 years with 3 (9%) cases; between 2 and 4 years 1 (3%) case; between 4 and 6 years 2 (6%) cases and more than 6 years, 17 (52%) cases.

Discussion: During the study period, only 33 patients met the established criteria; the mean age at the time of the study was 8.2 years (± 7.2 years), representing 61% of the cases ($n = 20$), which is correlated in a way important with the most frequent age of the first visit being one month and the follow-up age, which has a mean of more than 6 years.

The most common type of PA was accompanied by VSD, with 63.6% of the total registered cases ($n = 21$), which has also been reported as the most common presentation and the one that generates the highest morbidity and mortality worldwide,

finding a statistically correlation significant between age and presentation of VSD ($p = 0.04$), the mean age being higher in the patients who presented VSD (10.01 ± 7.35 years) at the time of the study. Although a statistically significant association was demonstrated between the female gender and PAD with VSD, this could not be demonstrated in all the age groups of the sample, being greater in the group of 6 years or more ($n = 15$).^(35.36)

Regarding the anatomical characteristics, the most frequent presentation was with the presence of confluent branches (61%, $n = 20$), while only 1.3% ($n = 1$) presented the hypoplastic type, which does not agree with what is reported in the world literature, in which the frequency of the hypoplastic type has been reported in up to 90% of the registered cases. (19,20) In a study carried out in 2010 at the National Institute of Cardiology, a mortality rate of 10.6% was reported in all patients who underwent surgery for the correction of congenital heart disease. 89.4% of the operated patients lived and 10.6% died, as reported in the literature, the mortality range from cardiac surgery is from 2.5% to 11.4% with a mean of 5.6%, compared to what was found in our study where survival was 67% ($n = 22$), with a mortality of 13% ($n = 11$), the difference in proportions being statistically significant, although these results cannot be generalized due to the size of the sample.^(18.22)

Conclusions: 33 patients with pulmonary atresia were identified, 54.4% corresponding to the female sex, which were diagnosed in 55% by cardiac catheterization. The most frequent age group at the time of diagnosis and the first consultation for cardiac evaluation ranges from 0 to 12 months. The most frequent pulmonary atresia was the one accompanied by VSD, identifying, in most cases, the presence of confluent branches and being more common in the female sex. The most widely used surgical procedure for treatment was PSF, in a small percentage of patients (21%), two surgical procedures were performed. The main geographic reference areas identified were in order of frequency: Mexico City, Guerrero, Puebla and Oaxaca.

Atresia pulmonar: experiencia en el Hospital CMN “20 de Noviembre” en el período comprendido entre enero 2015-abril 2020.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones originadas al nacimiento se presentan en aproximadamente 3-4% de los recién nacidos (RN) a nivel mundial. ⁽¹⁾ Dentro de estas malformaciones, las ocurridas a nivel cardíaco, denominadas cardiopatías congénitas, representan el segundo lugar de ocurrencia en nuestro país, solo después de las malformaciones relacionadas con el sistema nervioso central. ⁽²⁾ Sin embargo, se considera que la incidencia real de estas anomalías es desconocida, debido a que representa una entidad compleja en su definición y diagnóstico. ⁽³⁾

Las cardiopatías congénitas se definen como una anomalía en la estructura o función cardiocirculatoria presente al nacimiento, que abarca el corazón y los grandes vasos, la cual no siempre es diagnosticada en el período neonatal, pudiendo ser un hallazgo en diferentes etapas de la vida del portador. ⁽³⁾ Estudios realizados en países desarrollados (Van Velzen et al, 2016; Ramaekers, et al ,2015) acerca de la detección prenatal de las cardiopatías congénitas, estiman que solo son detectadas de un 30 a 60 % en este período. ^(4,5) La mayor tasa de detección (59.7%) fue publicada en un análisis retrospectivo realizado en Holanda (Hautala et al,2019), país donde se implementó un programa nacional de tamizaje para estas malformaciones. ⁽⁶⁾

En México, este recurso es aún limitado, reportándose una frecuencia de 73 fetos diagnosticados in-útero en un período de 10 años en el Instituto Nacional de Perinatología (Velázquez-Torres, et al, 2008). ⁽⁷⁾ Un estudio descriptivo-demográfico

realizado del 2011 al 2016 en una clínica de cardiopatías congénitas en un hospital de tercer nivel de nuestro país registró 3,483 casos, tan sólo en ese período de tiempo.

⁽⁸⁾ Sin embargo, no existen bases de datos que registren de forma sistematizada su frecuencia, por lo que el cálculo se basa en una prevalencia estimada de 8-10 por cada 1000 recién nacidos (RN), y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año. ⁽⁹⁾

En la población pediátrica, las cardiopatías congénitas ocupan hasta un 80% de las causas de hipertensión arterial pulmonar (HAP), una entidad grave resultante del caracterizada por la elevación sostenida de las resistencias vasculares pulmonares y que tiene como desenlace insuficiencia cardíaca derecha y muerte. aunque las formas idiopática y relacionadas a factores genéticos también tienen un lugar relevante a nivel mundial. ⁽¹⁰⁾ La prevalencia de HAP asociada a Cardiopatía Congénita en Europa es de 1.6 a 12.5 casos por millón de habitantes en edad adulta, sin embargo, las cifras para pacientes pediátricos son aún desconocidas por el curso insidioso de la enfermedad en sus etapas iniciales y el diagnóstico tardío de la causa primaria de la misma, siendo esta una de las causas asociadas a mortalidad en este grupo etéreo.

⁽¹¹⁾ De acuerdo con cifras obtenidas de estadísticas recabadas por el Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI) de México, en 2010, este grupo de malformaciones representó la segunda causa de mortalidad en el período neonatal en ambos sexos.

⁽¹²⁾

Las cardiopatías congénitas representan una entidad de origen multifactorial, en el 80 al 85% de los casos pueden existir tanto factores genéticos o ambientales que influyan

en el desarrollo de éstos, 25% de los casos aparecerá ligado directamente a anomalías cromosómicas (Cuadro 1), mientras que únicamente del 2 al 3% se ha relacionado con factores ambientales, entre los que destacan enfermedades maternas y exposición a sustancias teratogénicas (Cuadro 2).^(13,14)

En cuanto a los factores ambientales, es muy difícil determinar con seguridad la relación causa-efecto entre estos y las malformaciones cardíacas, la identificación de teratógenos es complicada, debido a la variabilidad del riesgo (que depende del momento y dosis de la exposición), así como a la certeza de la exposición, a las limitaciones en el diseño del estudio y a la heterogeneidad etiológica de anomalías fenotípicamente similares.⁽¹⁵⁾

El 1% de los casos formará parte de algún síndrome malformativo heredado, como la asociación de defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardíacos, fístula traqueo-esofágica, anomalías renales y anomalías en las extremidades (Asociación VACTERL) y el síndrome polimalformativo congénito que incluye coloboma, malformaciones cardíacas, atresia de coanas, retraso psicomotor y/o en el crecimiento, hipoplasia de genitales, malformaciones auriculares y/o sordera (Síndrome CHARGE).^(13,14,15)

Típicamente, existe una clasificación clínica que se basa en los aspectos fisiopatológicos y agrupa a las cardiopatías desde un punto de vista sindrómico en cianóticas (cianógenas) o acianóticas (acianógenas), con cortocircuito o sin él, con o sin flujo pulmonar aumentado, sin embargo, puede ocurrir la superposición entre los diferentes grupos:

- **Shunt de izquierda a derecha:** Comunicación Interauricular (CIA), Comunicación interventricular (CIV) y Conducto Arterioso Persistente (CAP).
- **Obstructivas:** Estenosis pulmonar (EP), Estenosis Aortica (EA) y Coartación Aortica (CA).
- **Cianosantes (Cianóticas):** Tetralogía de Fallot (TF), Transposición de grandes vasos (TGV) y Atresia Tricúspidea (AT).
- **Cardiopatías con flujo sanguíneo pulmonar aumentado (no cianógenas /cianóticas):** CIV, CIA, CAP, Canal auriculoventricular (AV), Transposición de grandes arterias, Ventrículo único y Atresia pulmonar (AP) sin CIV.
- **Cardiopatías con flujo sanguíneo pulmonar disminuido:** Estenosis Valvular pulmonar, Estenosis Valvular aórtica, Coartación de Aorta, Interrupción del Arco aórtico, TF, Ventrículo derecho hipoplásico y Atresia Tricúspidea.
- **Cardiopatías conducto-dependiente:** Estenosis crítica de la válvula pulmonar, atresia pulmonar sin CIV o con CIV sin colaterales, anomalía de Ebstein (AE), coartación crítica de la aorta, transposición de grandes vasos, interrupción del arco aórtico. ^(16,17,18)

La clasificación de Van Praagh (1972), se propuso como un sistema capaz de adoptar una nomenclatura común y poder clasificar todas las cardiopatías y sus diferentes formas de presentación de manera segmentaria, tomando en cuenta cinco segmentos cardiacos, tres principales (aurículas, ventrículos y grandes arterias) y dos de conexión

(canal auriculoventricular e infundíbulo), además del situs o tipología, conexiones y relaciones espaciales, ofreciendo una perspectiva anatómica de la afectación. ^(17,18)

Dentro de las antes mencionadas, cobra relevancia la atresia pulmonar (AP), debido a que es una de las cardiopatías cianógenas más frecuentes y complejas en el período neonatal, en la que se reconocen dos variaciones: atresia pulmonar con septum íntegro y atresia pulmonar con CIV. ⁽¹⁹⁾ En cuanto a incidencia, estudios europeos, han reportado 4.2 casos por cada 100000 nacidos vivos en Suecia y 4.5 en el Reino Unido e Irlanda. ^(20,21) En nuestro medio, no hay cifras concluyentes que orienten a esta entidad en específico, sin embargo, se estima de 4 a 12 casos por cada 1000 recién nacidos vivos a nivel mundial, correspondiendo al 1.4% de todas las formas de enfermedad cardíaca congénita. ^(22,23)

La atresia pulmonar con septum interventricular íntegro (AP con SIVI), es una cardiopatía congénita ductus-dependiente, que conlleva flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia, se caracteriza por alteraciones en el ventrículo derecho (VD), la válvula pulmonar y la circulación coronaria. ⁽²⁰⁾ El VD presenta heterogeneidad en su morfología y es hipoplásico en hasta en el 90% de los casos, además, tiende a presentar presiones suprasistémicas y en caso de existir regurgitación tricúspidea (moderada o severa) el ventrículo sufre dilatación; la válvula tricúspide presenta modificaciones de tamaño, la estructura y la circulación coronaria tiene variaciones que contribuyen a la isquemia miocárdica y comprometen el flujo diastólico, dando lugar a los sinusoides coronario-cavitarios como fuente adicional de oxigenación. ^(19,20,21) Existen casos en los cuales hay una anomalía de la implantación de la válvula

tricúspide (Ebstein asociado), con pobre desarrollo de las arterias coronarias y fístulas añadidas, además de fibrosis miocárdica agregada en el ventrículo izquierdo. ^(21,23)

Las diferentes publicaciones reportan una incidencia de aproximadamente el 2.5% al 3% del total de pacientes con cardiopatía congénita en la época neonatal, sin predominio de sexo (Freedom y Keith,1979), donde clínicamente se presentan con cianosis en las primeras horas de vida, la cual puede variar y/o ser intermitente, además de disnea, hipoxemia, taquipnea y acidosis, con datos de insuficiencia cardíaca de severidad variable, dependiente de las anomalías anatómicas y fisiológicas del defecto. ⁽²⁴⁾

Algunos pacientes con AP con SIVI pueden tener un soplo de alto tono sistólico de regurgitación tricúspidea en el borde esternal izquierdo, esto depende del grado de dilatación del ventrículo derecho, los pulsos y la presión arterial pueden estar normales si la función cardíaca se encuentra conservada; sin embargo, una hipoxemia refractaria, acompañada de hipocapnia, taquipnea y acidosis metabólica puede ser parte del cuadro clínico inicial. ^(24,25)

Los hallazgos radiográficos muestran cardiomegalia, sin dilatación del arco aórtico, electrocardiográficamente hay datos de hipertrofia del ventrículo derecho, con desviación del eje a la derecha y ritmo sinusal en las etapas iniciales, aunque la ecocardiografía simple o con Doppler color es la técnica primaria de diagnóstico, pues permite realizar una evaluación morfológica de la enfermedad y complementada con la angiocardiografía determinar si existen otras anomalías asociadas y el grado de afectación de las cavidades cardíacas. ⁽²⁵⁾

Por su parte, la atresia pulmonar con comunicación interventricular (AP con CIV) es considerada una variación severa de la tetralogía de Fallot, en la que existe una desconexión del ventrículo derecho con la arteria pulmonar por falta de formación de la válvula pulmonar, la cual se acompaña de alteraciones del tamaño y la distribución de las ramas pulmonares con presencia de arterias colaterales aortopulmonares, que ayudan y en algunos casos constituyen la única fuente de flujo pulmonar, dejando ambos ventrículos con presiones similares, teniendo como vía de salida de sangre oxigenada y desoxigenada la aorta y/o las arterias coronarias, generando circulación colateral aortopulmonar y del ductus. Epidemiológicamente es más común en hombres y se ha relacionado con un trasfondo genético, ya que frecuentemente forma parte de síndromes genéticos y anomalías cromosómicas, como la asociación VACTERL, CHARGE, Síndrome de Allagille, síndrome de DiGeorge y diversas trisomías, por mencionar algunos. ^(26,27)

Las manifestaciones clínicas inician a solo unas horas de la vida posnatal, con cianosis evidente de severidad proporcional al tamaño y al flujo del conducto, que puede llegar a ocasionar crisis hipóxicas severas, la dificultad respiratoria, aparece relativamente tarde, secundaria a la hipoxia tisular, que genera acidosis metabólica y alcalosis respiratoria compensatoria. ⁽²⁸⁾

Los pocos casos que cursan con hiperflujo pulmonar pueden presentar insuficiencia cardíaca, caracterizada por disnea, dificultad respiratoria con la alimentación, retracciones intercostales o universales, sudoración profusa especialmente localizada en cara (sitio en el cual se presenta en forma de perlas), pobre ganancia de peso,

disminución en el crecimiento longitudinal, infecciones respiratorias recurrentes, taquicardia y taquipnea con leve cianosis, a veces imperceptible. ^(28,29)

A largo plazo, se producen además alteraciones de las falanges distales y de las uñas de los dedos de manos y pies, con hipocratismo digital, retraso en el crecimiento y desarrollo y facies fenotípica característica con ojos pequeños, puente nasal aplanado, boca pequeña, implantación baja de los pabellones auriculares, hendidura velopalatina o paladar ojival. ⁽²⁹⁾ Radiográficamente se observa la típica imagen de “Zapato sueco” en la silueta cardíaca con arco aórtico desplazado a la derecha, mientras que el electrocardiograma evidencia desviación del eje QRS a la derecha con hipertrofia y dilatación ventricular derecha. ^(29,30)

La ecocardiografía permite el diagnóstico de la atresia pulmonar y comunicación interventricular con ciertas limitaciones, por lo que es necesario la realización de cateterismo cardíaco para conocer a detalle las características anatómicas del defecto y determinar las opciones terapéuticas en cada caso. ⁽³⁰⁾ La angioresonancia magnética puede definir la anatomía pulmonar y sus colaterales con un buen grado de seguridad, pero no puede medir la presión de las arterias pulmonares, dato esencial en la evaluación integral y en la definición de conductas, por lo que no se recomienda como estudio de primera línea. ⁽³⁰⁾

El cateterismo se reserva para los casos en donde a pesar de una buena evaluación ecocardiográfica persisten dudas diagnósticas, o si la evaluación compromete territorios cardiovasculares que no son accesibles para la ecocardiografía, además de

que constituye una opción terapéutica paliativa y/o curativa viable para los pacientes afectados. ^(30,31)

El tratamiento de la atresia pulmonar con septum íntegro corresponde a la estabilización del paciente hasta la realización del diagnóstico y la definición de la estrategia quirúrgica. Se requiere la administración de prostaglandina E1 (PGE1) para mantener la permeabilidad del ductus arterioso, tratamiento que es transitorio y que pretende la ampliación del tiempo para la corrección quirúrgica. Después de 15 días de edad, el inicio de la PGE1 no tiene los resultados deseados y después de un mes de edad el fármaco carece de efecto. ^(32,33)

Idealmente, los pacientes deberían ser candidatos a una corrección biventricular como una aproximación inicial, siendo la descompresión del ventrículo derecho de alguna de las maneras, ya fuera mediante la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo o la valvulotomía pulmonar quirúrgica, parche transanular o perforación de válvula pulmonar a través de cateterismo cardíaco. ^(33,34,35)

El tratamiento intravascular con stents ha sido una técnica que ha evolucionado en los últimos años, pues se ha convertido en una opción de tratamiento inicial en pacientes con atresia pulmonar, manteniendo la circulación pulmonar por medio de la preservación del ductus arterioso y/o realización de una fístula sistémico-pulmonar, procedimiento aceptable que se propone como opción quirúrgica para pacientes con ramas pulmonares pequeñas y alto riesgo quirúrgico. ⁽³²⁾ El grupo de mayor morbi-mortalidad para la fístula sistémico pulmonar se concentra especialmente en la AP con CIV, por tanto, este grupo de pacientes es candidato a angioplastia con stent con el

objetivo de obtener mejores resultados y como alternativa a la fístula sistémico-pulmonar. (35,36)

El diagnóstico de las cardiopatías congénitas en el período neonatal, especialmente de la AP en sus dos variantes, es en realidad un reto, lo cual se traduce en la falta de información epidemiológica relacionada con la prevalencia e incidencia de la enfermedad en nuestro medio. Con el advenimiento de las nuevas técnicas de cateterismo cardíaco, las dificultades diagnósticas han disminuido considerablemente lo que ha mejorado los resultados en cuanto a sobrevida y tratamiento en los diferentes centros hospitalarios de alta complejidad, sin embargo , aún existen pocos estudios que ofrezcan una caracterización de los pacientes afectados con AP en México, por lo que el presente trabajo pretende coadyuvar a visibilizar esta patología en pacientes pediátricos.

ANTECEDENTES

Márquez-González y cols., en el 2018, publicaron los resultados de un estudio transversal realizado en el período de 2011 a 2016, en una clínica de cardiopatías congénitas en un hospital de tercer nivel de México, encontrando 3483 pacientes con cardiopatías congénitas (relación hombre: mujer, 0.8:1.2), siendo el grupo mas grande el de las cardiopatías acianógenas de flujo pulmonar aumentado (47.2%); 25.6% fueron adultos y 35% de las mujeres con antecedente de al menos una gesta; siendo la cardiopatía más frecuente la comunicación interauricular. La entidad federativa

con mayor frecuencia de adultos de reciente diagnóstico fue Chiapas (33.82%); el 7% no fueron candidatos a ningún tratamiento por complicaciones inherentes a la cardiopatía. ⁽⁸⁾

Mendieta- Álcantara y cols., en 2013, analizaron la incidencia de cardiopatías congénitas en dos hospitales infantiles de México, encontrando una cifra general de 7.4 x 1,000 nacidos vivos, mientras que en los RN prematuros la incidencia fue de 35.6 x 1,000 y en los RN a término fue de 3.68 x 1,000. La cardiopatía más frecuente fue la persistencia de conducto arterioso en el grupo general, así como en los RN pretérmino; en los RN a término la de más frecuencia fue la comunicación interarticular. La mortalidad específica asociada a los pacientes cardiopatas fue del 18.64%, con un seguimiento de 579 días. ⁽⁹⁾

Chávez-Priego, realizó una revisión de 16 años en el Instituto nacional de cardiología sobre la evolución postquirúrgica y postcateterismo de pacientes con atresia pulmonar con septum intacto, donde revisó 413 pacientes, de los cuales 267 fueron sometidos a cateterismo y 146 a cirugía como primera opción de tratamiento, reportó una mortalidad en los procedimientos quirúrgicos del 16%, y en los procedimientos percutáneos fue de 1%, en su mayoría por choque cardiogénico como causa de defunción ⁽¹⁸⁾.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En México, se estima que las cardiopatías congénitas (CC) tienen una incidencia aproximada de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año (OMS,2010). Aunque la atresia pulmonar (AP) pertenece al grupo de las CC cianógenas, no existen estudios

epidemiológicos específicos en nuestro país que revelen la incidencia de AP en población pediátrica, tanto en su variante con septum integro, como acompañada de comunicación interventricular (CIV).

La AP es considerada una cardiopatía congénita compleja con manifestaciones clínicas en el período neonatal, cuya severidad conlleva una alta mortalidad a corto plazo, sin embargo, no existen muchos estudios en nuestro medio que describan la experiencia en el manejo terapéutico de los pacientes afectados, así como sus características clínicas y epidemiológicas.

JUSTIFICACIÓN

En nuestro país, no existen suficientes estudios retrospectivos y prospectivos, que permitan un panorama epidemiológico de la enfermedad y debido a su etiología congénita, la AP es una enfermedad silente, que no presenta sintomatología patognomónica, lo que se traduce en un diagnóstico tardío, retrasando la instauración de las medidas terapéuticas necesarias para su tratamiento.

El estudio retrospectivo de la experiencia terapéutica de la AP, así como de las características clínicas de los pacientes tratados ofrece la oportunidad de considerar a este padecimiento como una entidad de relevancia clínica en la población pediátrica de nuestro medio.

OBJETIVO GENERAL

Conocer la experiencia terapéutica en pacientes pediátricos con diagnóstico de AP con o sin CIV, manejados en el servicio de cardiología pediátrica del CMN “20 de Noviembre” en el período comprendido de enero 2015 a abril 2020.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar a los pacientes pediátricos diagnosticados con AP, con o sin CIV, durante el periodo de estudio.
- Describir las características clínico-demográficas de los pacientes.
- Documentar las variantes anatómicas (presencia de ramas confluentes) en cada uno de los pacientes.
- Describir el manejo terapéutico (curativo y/o paliativo) de los pacientes diagnosticados con AP.
- Describir la mortalidad hospitalaria en los pacientes diagnosticados, en cuanto a su causalidad y porcentaje.

MATERIAL Y MÉTODOS

TIPO DE ESTUDIO

Estudio observacional, retrospectivo, longitudinal y descriptivo.

POBLACIÓN DE ESTUDIO

Pacientes con diagnóstico de AP, con o sin CIV, que recibieron manejo terapéutico curativo o paliativo en el servicio de cardiología pediátrica del CMN “20 de noviembre”, durante el periodo de estudio.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Pacientes pediátricos de cualquier edad, derechohabientes del ISSSTE, con AP diagnosticada mediante cateterismo cardiaco y/o otros métodos diagnósticos.
- Hombres y mujeres.
- Pacientes con diagnóstico de AP, con o sin CIV, que recibieron manejo terapéutico curativo y/o paliativo durante el periodo de estudio.
- Pacientes con AP, tratados en el servicio de cardiología pediátrica del CMN “20 de noviembre” y que cuenten con archivo de expediente clínico electrónico dentro del Sistema Interno de Administración Hospitalaria en el periodo comprendido del 1ero. de enero de 2015 al 30 de abril de 2020.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes pediátricos, de cualquier edad, con AP no diagnosticada mediante cateterismo cardiaco y/o ecocardiograma, a pesar de ser derechohabientes del ISSSTE.
- Pacientes diagnosticados con AP, con o sin CIV, que no hayan recibido manejo terapéutico curativo y/o paliativo durante el período de estudio.

- Pacientes con diagnóstico de AP, con o sin CIV, sometidos a manejo quirúrgico, que fallecieron en el postoperatorio inmediato.
- Pacientes con AP, tratados en el servicio de cardiología pediátrica del CMN “20 de noviembre” fuera del periodo de estudio, aun cuando estos cuenten con archivo de expediente clínico electrónico dentro del Sistema Interno de Administración Hospitalaria.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- Pacientes que, a pesar de cumplir con los criterios de inclusión, cuenten con menos del 80% de la información requerida para el estudio en el expediente clínico electrónico.

TIPO DE MUESTREO

- No probabilístico, por conveniencia.

VARIABLES

Variable	Definición operativa	Tipo de variable	Escala de medición
Sexo	Características anatómicas externas del paciente asignadas al nacimiento.	Cualitativa nominal dicotómica	1.- Masculino 2.- Femenino
Edad	Tiempo transcurrido en días a partir de la fecha de nacimiento del paciente.	Cuantitativa discreta	Días cumplidos

Lugar de origen	Estado de la república mexicana, del cual es originario el paciente, obtenido del expediente. <u>Opción:</u> Despliegue de elección de cualquiera de los 32 estados de la república mexicana.	Cualitativa discreta politómica	1.- Aguascalientes 2.-Baja California 3.- Baja California Sur 4.-Campeche 5.-Coahuila 6.-Colima 7.-Chiapas 8.-Chihuahua 9.-Durango 10.- Ciudad de México 11.-Guanajuato 12.- Guerrero 13.-Hidalgo 14.-Jalisco 15.- Michoacán 16.- Morelos 17.-Nayarit 18.-Nuevo León 19.-Oaxaca 20.- Puebla 21.- Querétaro 22.- Quintana Roo 23.- San Luis Potosí 24.- Sinaloa 25.-Sonora 26.- Tabasco 27.- Tamaulipas 28.-Tlaxcala 29.-Veracruz 30.-Yucatán 31.-Zacatecas 32.- Estado de México
Diagnóstico	Nombre de la enfermedad	Cualitativa Nominal dicotómica	1.- AP con septum integro 2.- AP con CIV
Procedimientos	Tipo de procedimiento utilizado con fines diagnósticos o terapéuticos para el tratamiento de la AP	Cualitativa nominal politómica	1. -Cateterismo diagnostico 2.- Colocación de stent 3. Cierre de colaterales 4.- Cierre de sistema hemiacigos 5.- Cierre exitoso de fsp 6.-Atrioseptostomia 7.- Plastia de rama pulmonar

Presencia de ramas confluentes	Observancia de ramas confluentes mediante cateterismo cardíaco	Cualitativa Nominal dicotómica	1.- Si 2.- No
Defunción	Fallecimiento del paciente	Cualitativa nominal dicotómica	1.- Si 2.- No

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se capturó la información en hoja de programa Excel versión 2016 y se realizó el análisis estadístico de las variables mediante los programas estadísticos Statistica 10 y Minitab 6. Se obtuvieron medidas de tendencia central y dispersión, según el tipo de variable, se utilizaron mediana y rangos debido a que las variables tenían distribución no normal. En las variables cualitativas se determinaron porcentajes, se aplicaron pruebas de independencia de ji cuadrada y prueba Z para la comparación de proporciones. Los resultados se expresaron mediante tablas de contingencia, graficas circulares, de caja bigote e histogramas.

IMPLICACIONES ÉTICAS

De acuerdo con los Artículos 16, 17 y 23 del CAPÍTULO I, TÍTULO SEGUNDO: De los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos, del REGLAMENTO de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, esta investigación se clasifica como un estudio sin riesgo, por lo que se solicitó al Comité de Ética en Investigación la no expedición de la carta de consentimiento informado.

El estudio se desarrolló conforme a los lineamientos de la Declaración de Helsinki, así como las directrices propuestas por la OMS vigentes al momento del estudio, la Ley General de Salud y la Norma Oficial Mexicana NOM-012-SSA3-2012, Que establece los criterios para la ejecución de proyectos de investigación para la salud en seres humanos, la Ley de Protección de Datos Personales y demás estándares éticos aceptados nacional e internacionalmente.

RESULTADOS

1. Descripción Demográfica de la muestra de estudio

Los 33 pacientes que constituyeron la muestra de estudio, tuvieron una edad y desviación estándar, al cierre del mismo, también referida como Edad Actual (años), de 8.2 ± 7.2 años en un rango de 0.03 a 25 años. La Gráfica 1a, muestra un histograma para las edades (años) así determinadas. La Tabla 1 presenta las frecuencias absolutas y acumuladas para la Edad Actual (años). Se agruparon estas edades en tres categorías etarias. Las frecuencias observadas para estas tres categorías se presentan en la Gráfica 1b. Destaca la tercera categoría etaria (≥ 6 años) con 20 (61%) casos. Se estimaron las edades (en meses) de los pacientes estudiados: a) Edad actual, b) la edad al momento de la primera consulta. La distribución estadística de estas edades se muestra en las Gráficas 2 y 3; asimismo en las Tablas 2 y 3.

La distribución del tiempo transcurrido (meses) entre la primera consulta y el cierre del estudio se muestra en la Gráfica 4a y Tabla 4. La Gráfica 4b, exhibe el tiempo de seguimiento (años) a partir de la consulta de primera vez al momento actual. En ella se destaca que 10 (30%) pacientes están sin seguimiento y los restantes 23 con

seguimiento agrupado entre 1 y 2 años con 3 (9%) casos; entre 2 y 4 años 1 (3%) caso; entre 4 y 6 años 2 (6%) casos y más de 6 años, 17 (52%) casos. La Tabla 5 expone la frecuencia de casos por entidad federativa. La Ciudad de México figura con la frecuencia observada más alta: 6 (18.18%). La distribución por género se expone en la Gráfica 5: 18 (54.5%) mujeres y 15 (45,5%) hombres.

El análisis comparativo de la Edad actual (años) según género se muestra en la Gráfica 6. Se aplicó la Prueba T – Student para muestras independientes, revelando una diferencia altamente significativa (Tabla 6; $T = 2.77$; $p = 0.00928$); concluyendo que las mujeres presentan en promedio 11.11 ± 7.81 años vs la edad promedio en hombres 4.75 ± 4.58 años.

2. Descripción de las características clínicas de los pacientes de la muestra de estudio

Los 33 pacientes cursaron con diagnóstico de Atresia Pulmonar; 21 (63.6%) casos fueron con comunicación interventricular (CIV) y 12 (36.4%) casos sin CIV (Gráfica 7). El análisis comparativo de la Edad actual (años) según tuvieron o no CIV se muestra en la Gráfica 8. También se aplicó la Prueba T – Student para muestras independientes, revelando también diferencia significativa (Tabla 7; $T = 1.97$; $p = 0.0573$); concluyendo que los pacientes con CIV que presentan en promedio 10.01 ± 7.35 años vs la edad promedio en pacientes sin CIV 5.08 ± 6.00 años, siendo la diferencia estadísticamente significativa.

La correlación entre género y presencia o no de comunicación interventricular (CIV) se presenta en la Gráfica 9 y Tabla 8. La prueba de independencia Ji Cuadrada demostró asociación estadísticamente significativa (Ji Cuadrada = 6.6392, $p = 0.0099$). Esta

asociación se acentúa en mujeres, observándose en 15 (83.33%) de las 18 mujeres estudiadas CIV.

La Tabla 9 muestra la correlación entre grupos etarios (edad actual) con presencia o no de comunicación interventricular (CIV). Si bien la prueba de independencia Ji Cuadrada no demostró asociación estadísticamente significativa (Ji Cuadrada = 3.9503, $p = 0.1387$). Esta asociación se eleva en el grupo etario con 6 o más años, observándose 15 (75%) de los 20 pacientes en este grupo de edad actual.

La Tabla 10 describe la interacción entre género vs grupos etarios vs presencia o no de CIV.

La distribución de la presencia o no de ramas confluentes y en particular del tipo Hipoplásicas se expone en la Gráfica 10. 20 (61%) casos las tuvieron ramas, 12 (36%) las tuvieron y solo 1 (3%) correspondió a el tipo Hipoplásicas.

La frecuencia observada de Sobrevida/Mortalidad se expone en la Gráfica 11. Con sobrevida fueron 22 (67%) casos y fallecidos fueron 11 (33%). En el Cuadro 1 se muestran los resultados de la aplicación de la prueba Z para la comparación de dos proporciones, así como el intervalo de confianza del 95% para la diferencia de las dos proporciones comparadas. Esta prueba comprobó que la diferencia entre la proporción de sobreviviente vs la proporción de fallecidos es estadísticamente significativa ($Z = 2.87$ $p = 0.004$).

Cuadro 1

Test and CI for Two Proportions

Sample	X	N	Sample p
1	22	33	0.666667
2	11	33	0.333333

Difference = p (1) - p (2)

Estimate for difference: 0.333333

95% CI for difference: (0.105876, 0.560791)

Test for difference = 0 (vs not = 0): **Z = 2.87 P-Value = 0.004**

Fisher's exact test: P-Value = 0.013

La Tabla 11a y 11b muestran la frecuencia observada de las causas de fallecimiento.

El choque cardiogénico fue el más frecuente 5 (45.45%) casos de los 11 fallecimientos.

3. Análisis de la distribución de los *Procedimientos indicados y su correlación* con las variables: a) Edad a la primera consulta, b) Género, c) Lugar de origen, d) Diagnóstico de Atresia Pulmonar, e) Presencia de ramas confluentes, f) Tratamiento quirúrgico, g) Defunción - Sobrevida

Los procedimientos disponibles fueron:

1. Cateterismo diagnóstico, 2. Colocación de stent, 3. Cierre de colaterales, 4. Cierre de sistema hemocitos, 5. Cierre exitoso de fsp, 6. Atrioseptostomía, 7. Plastia rama

pulmonar. La frecuencia observada de su empleo se muestra en la Gráfica 12. Destacando el Cateterismo diagnóstico como el más empleado, 22 (55%) de un total de 40 ocurrencias de empleo de procedimiento. El procedimiento codificado con 4, Cierre de sistema hemiacigos, no se observó en ningún paciente.

En la Gráfica 13 se muestra que un solo procedimiento lo manejaron 26 (79%) pacientes, mientras que dos procedimientos se realizaron en 7 (21%) casos. Las Tablas 12 a 20 presentan la correlación entre Procedimientos con las variables:

a) Edad a la primera consulta , b) Género, c) Lugar de origen, d) Diagnóstico de Atresia Pulmonar, e) Presencia de ramas confluentes, f) Tratamiento quirúrgico, g) Defunción h) Sobrevida .

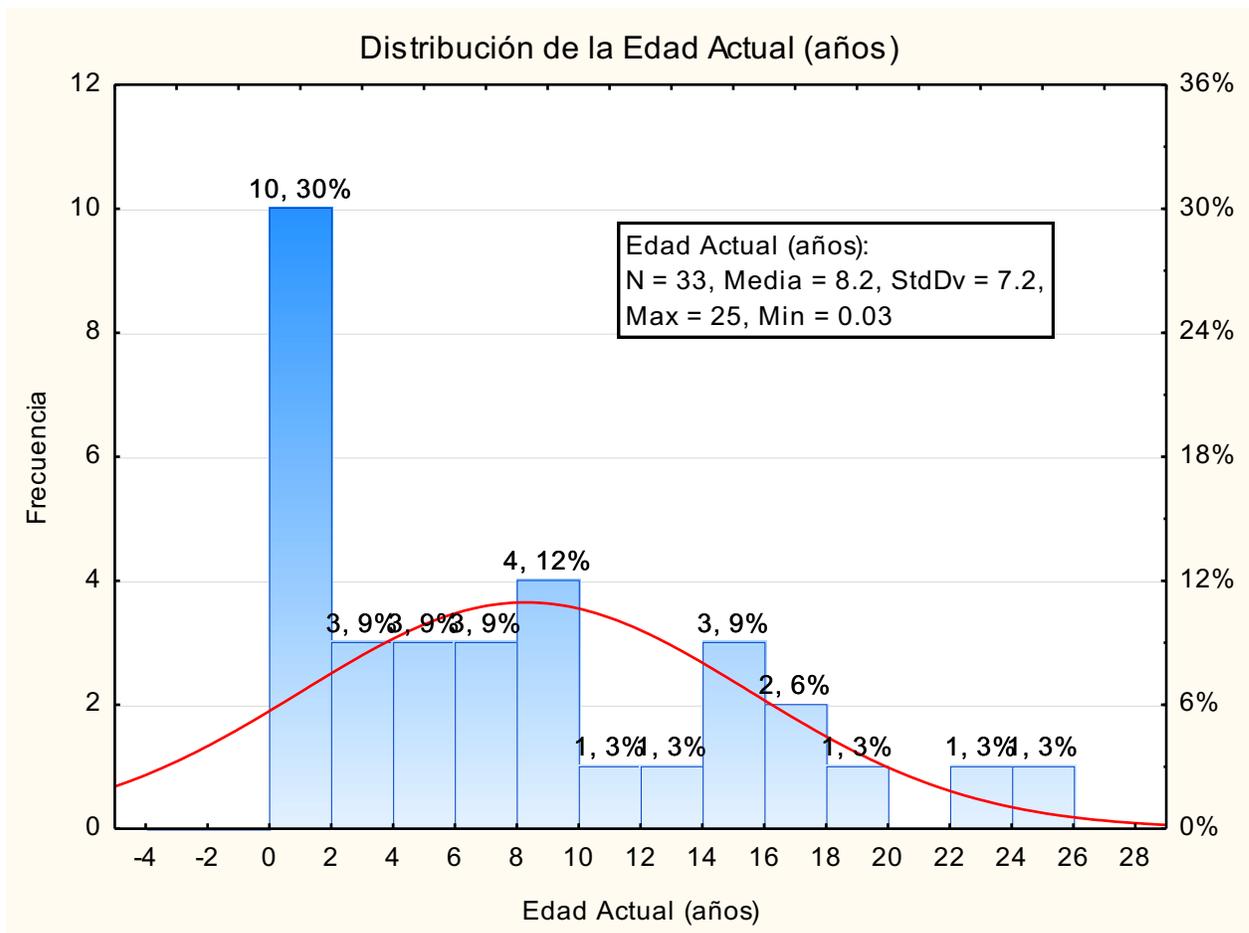
4. Tratamiento Quirúrgico indicado vs Edad a la 1er Consulta, Género, Lugar de Nacimiento, Diagnóstico de Atresia Pulmonar, Presencia de Ramas, Procedimiento Indicado y Defunción/Sobre Vida.

La Gráfica 14 muestra que de los 33 pacientes estudiados, 24 (72.7%) recibieron tratamiento quirúrgico, en tanto que 9 (27.3%) no lo recibieron.

Los tres tipos de tratamiento quirúrgico empleados fueron: Fistula Sistémico – Pulmonar, Gleen y Rastelli. La frecuencia de su empleo se muestra en la Gráfica 15a, siendo Fistula Sistémico – Pulmonar el más empleado con 16 (59%) casos de un total de 27 realizaciones quirúrgicas. La Gráfica 15b, muestra los cuatro tipos de cirugía disponibles y su frecuencia de uso.

Del mismo modo, las Tablas 21 a 32 describen la correlación guardada entre Tratamiento Quirúrgico con Edad a la 1er Consulta, Género, Lugar de Nacimiento, Diagnóstico de Atresia Pulmonar, Presencia de Ramas, Procedimiento Indicado y Defunción / Sobrevida.

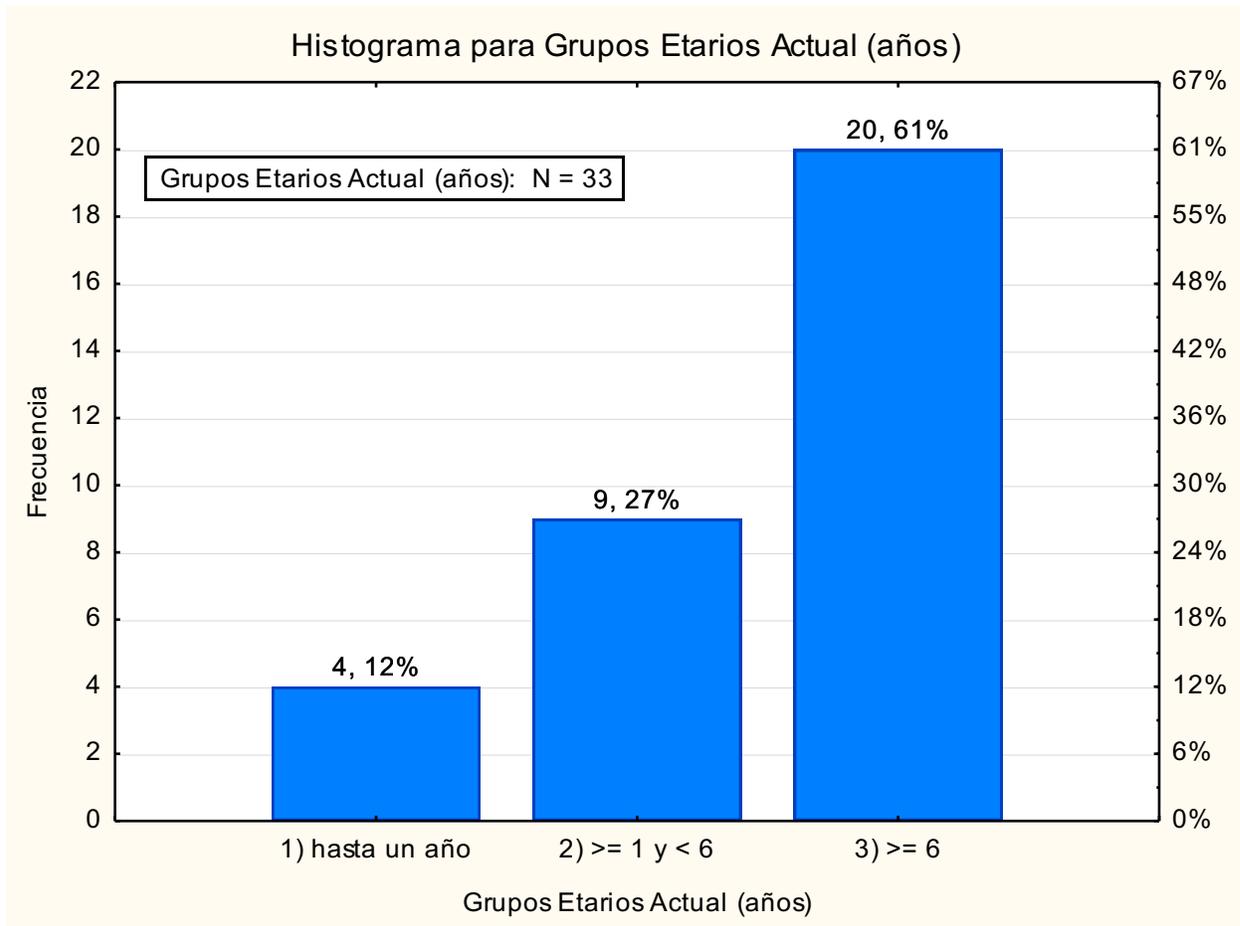
1. Descripción Demográfica de la muestra de estudio



Gráfica 1a. Distribución de la Edad de los pacientes al cierre del presente estudio.

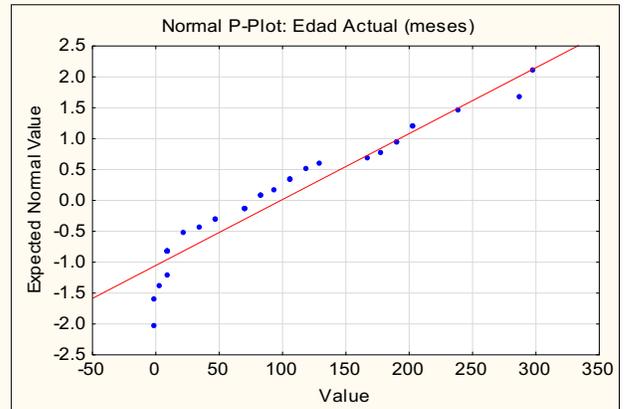
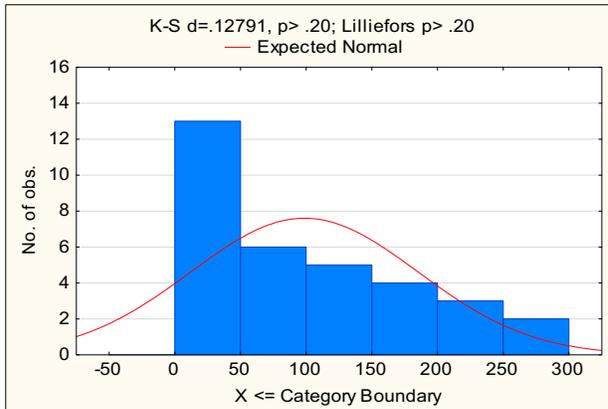
Tabla 1. Tabla de frecuencias de la Edad (años) actual

Frequency table: Edad Actual (años) (DC1a_AP in BD Atresia Pulmonar 2)				
Category	Count	Cumulative Count	Percent	Cumulative Percent
.03000000000	1	1	3.03030	3.0303
.10000000000	1	2	3.03030	6.0606
.40000000000	1	3	3.03030	9.0909
.90000000000	1	4	3.03030	12.1212
1	5	9	15.15152	27.2727
2	1	10	3.03030	30.3030
3	1	11	3.03030	33.3333
4	2	13	6.06061	39.3939
6	3	16	9.09091	48.4848
7	2	18	6.06061	54.5455
8	1	19	3.03030	57.5758
9	3	22	9.09091	66.6667
10	1	23	3.03030	69.6970
11	1	24	3.03030	72.7273
14	1	25	3.03030	75.7576
15	1	26	3.03030	78.7879
16	2	28	6.06061	84.8485
17	2	30	6.06061	90.9091
20	1	31	3.03030	93.9394
24	1	32	3.03030	96.9697
25	1	33	3.03030	100.0000
Missing	0	33	0.00000	100.0000



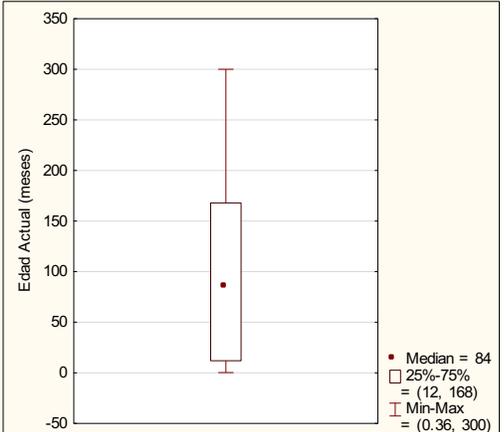
Gráfica 1b. Distribución por grupos etarios de los pacientes al cierre del presente estudio.

Summary: Edad Actual (meses)



Summary Statistics: Edad Actual (meses)

Valid N=33
 Mean= 98.7
 Minimum= 0.36
 Maximum=300
 Std.Dev.= 86.5

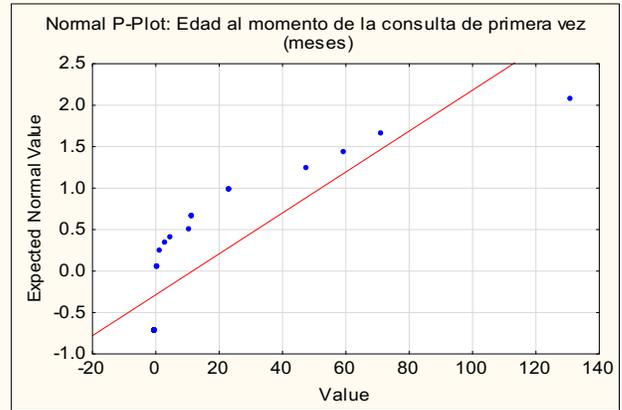
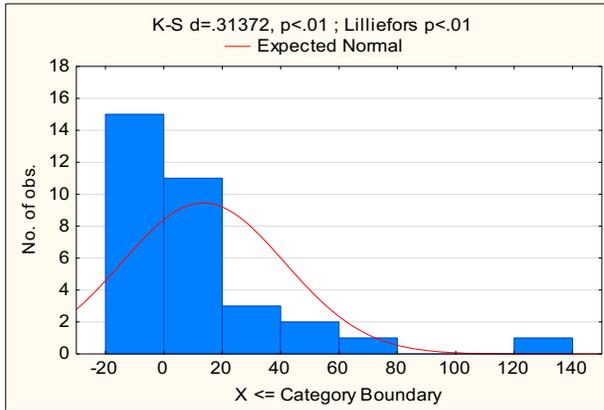


Gráfica 2. Distribución de la Edad (meses) actual de los pacientes (al cierre del presente estudio).

Tabla 2. Tabla de frecuencias de la Edad (meses) actual.

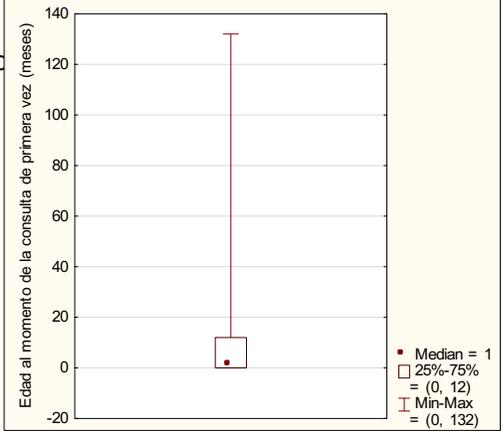
Frequency table: Edad Actual (meses) (DC1a AP in BD Atresia Pulmonar 2)				
Meses	Count	Cumulative Count	Percent	Cumulative Percent
.3600000000	1	1	3.03030	3.0303
1.200000000	1	2	3.03030	6.0606
4.800000000	1	3	3.03030	9.0909
10.80000000	1	4	3.03030	12.1212
12	5	9	15.15152	27.2727
24	1	10	3.03030	30.3030
36	1	11	3.03030	33.3333
48	2	13	6.06061	39.3939
72	3	16	9.09091	48.4848
84	2	18	6.06061	54.5455
96	1	19	3.03030	57.5758
108	3	22	9.09091	66.6667
120	1	23	3.03030	69.6970
132	1	24	3.03030	72.7273
168	1	25	3.03030	75.7576
180	1	26	3.03030	78.7879
192	2	28	6.06061	84.8485
204	2	30	6.06061	90.9091
240	1	31	3.03030	93.9394
288	1	32	3.03030	96.9697
300	1	33	3.03030	100.0000
Missing	0	33	0.00000	100.0000

Summary: Edad al momento de la consulta de primera vez (meses)



Summary Statistics: Edad al momento de la consulta de primera vez (meses)

Valid N=33
 Mean= 13.5
 Minimum= 0.0
 Maximum=132.0
 Std.Dev.= 27.5

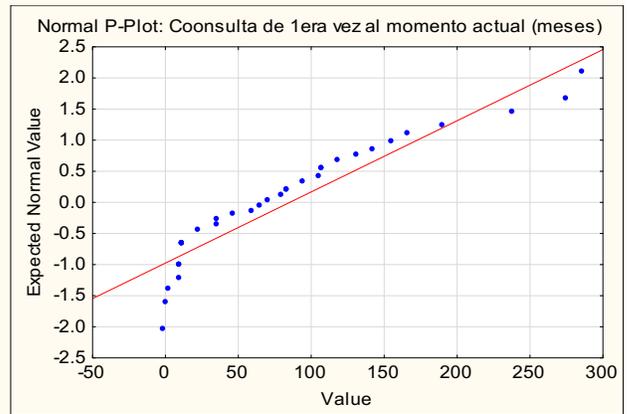
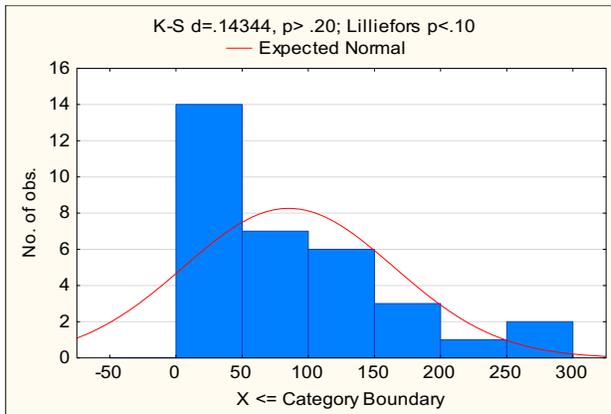


Gráfica 3. Distribución de la Edad de los pacientes al momento de la consulta de primera vez.

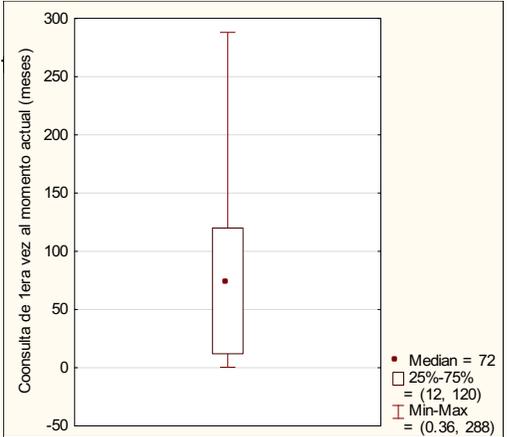
Tabla 3. Tabla de frecuencias de la Edad al momento de la Primer consulta

Frequency table: Edad al momento de la consulta de primera vez (meses) (DC1a_AP in BD Atresia Pulmonar 2)				
Meses	Count	Cumulative Count	Percent	Cumulative Percent
0	15	15	45.45455	45.4545
1	4	19	12.12121	57.5758
2	1	20	3.03030	60.6061
4	1	21	3.03030	63.6364
5	1	22	3.03030	66.6667
11	1	23	3.03030	69.6970
12	3	26	9.09091	78.7879
24	3	29	9.09091	87.8788
48	1	30	3.03030	90.9091
60	1	31	3.03030	93.9394
72	1	32	3.03030	96.9697
132	1	33	3.03030	100.0000
Missing	0	33	0.00000	100.0000

Summary: Coonsulta de 1era vez al momento actual (meses)



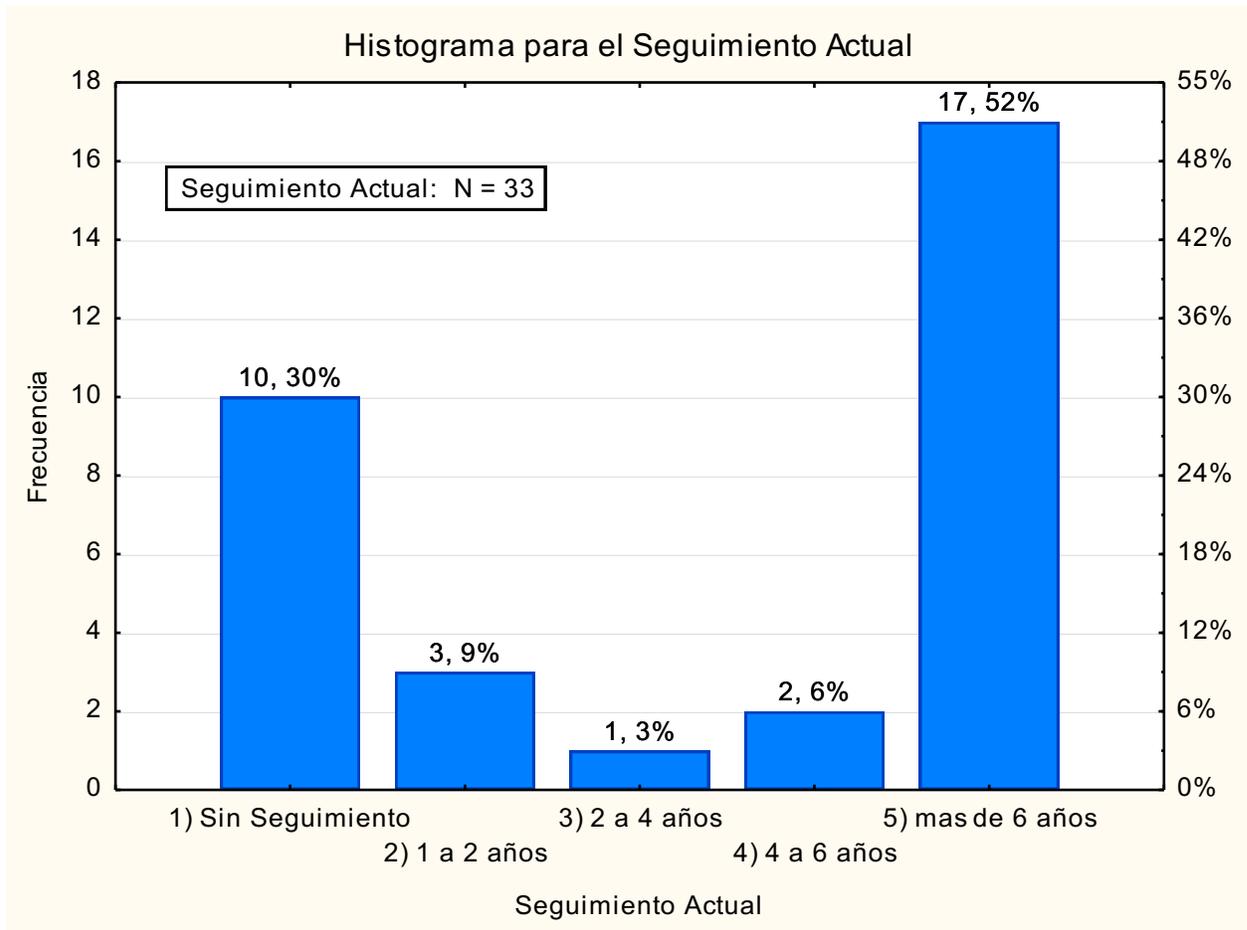
Summary Statistics:Coonsulta de 1era vez al momen
Valid N=33
Mean= 85.19
Minimum= 0.36
Maximum=288.0
Std.Dev.= 79.7



Gráfica 4a. Distribución del tiempo transcurrido a partir de la consulta de primera vez al cierre de este estudio

Tabla 4. Tabla de frecuencias del tiempo (meses) transcurrido desde la primera consulta al momento del cierre del presente estudio.

Frequency table: Coconsulta de 1era vez al momento actual (meses) (DC1a_AP in BD Atresia Pulmonar 2)				
Meses	Count	Cumulative Count	Percent	Cumulative Percent
.3600000000	1	1	3.03030	3.0303
1.2000000000	1	2	3.03030	6.0606
2.8000000000	1	3	3.03030	9.0909
10.8000000000	1	4	3.03030	12.1212
11	2	6	6.06061	18.1818
12	4	10	12.12121	30.3030
24	1	11	3.03030	33.3333
36	1	12	3.03030	36.3636
37	1	13	3.03030	39.3939
48	1	14	3.03030	42.4242
60	1	15	3.03030	45.4545
67	1	16	3.03030	48.4848
72	1	17	3.03030	51.5152
80	1	18	3.03030	54.5455
84	2	20	6.06061	60.6061
96	1	21	3.03030	63.6364
107	1	22	3.03030	66.6667
108	2	24	6.06061	72.7273
120	1	25	3.03030	75.7576
132	1	26	3.03030	78.7879
144	1	27	3.03030	81.8182
156	1	28	3.03030	84.8485
168	1	29	3.03030	87.8788
192	1	30	3.03030	90.9091
239	1	31	3.03030	93.9394
276	1	32	3.03030	96.9697
288	1	33	3.03030	100.0000
Missing	0	33	0.00000	100.0000

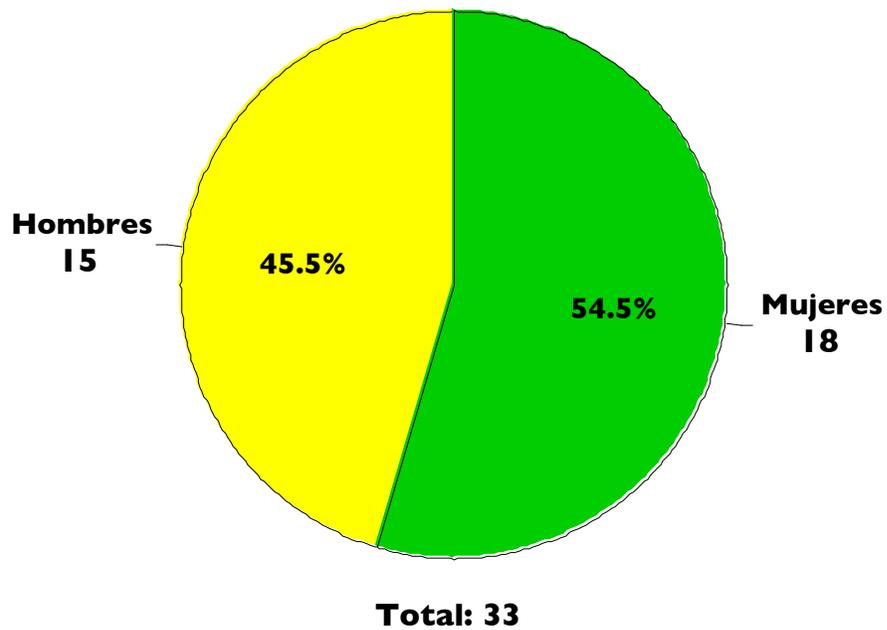


Gráfica 4b. Distribución del Tiempo (por grupos) del seguimiento hasta el momento actual

Tabla 5. Tabla de frecuencias de los lugares de origen

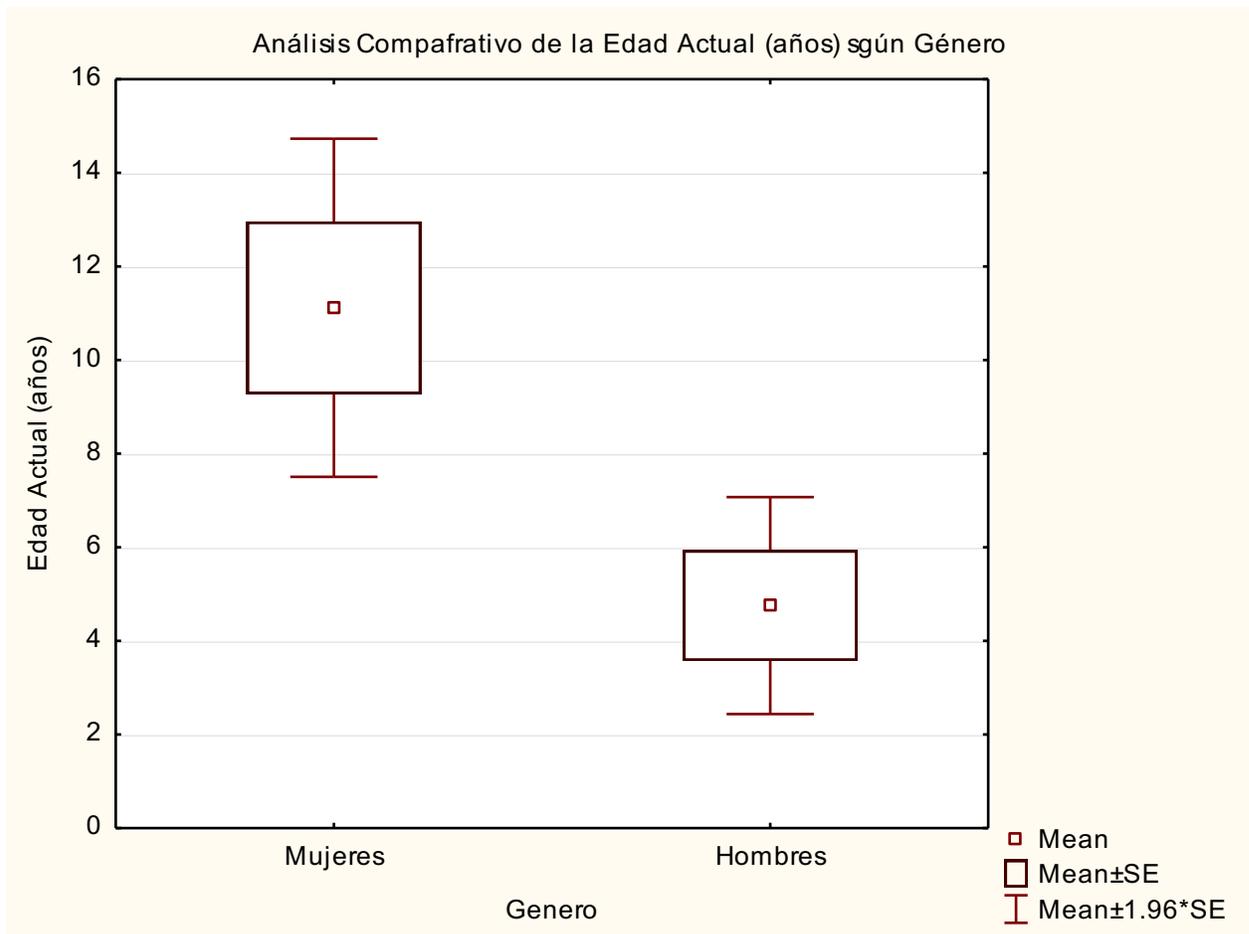
Frequency table: Lugar de Origen (DC1a_AP in BD Atresia Pulmonar 2)				
Category	Count	Cumulative Count	Percent	Cumulative Percent
PUEBLA	4	4	12.12121	12.1212
GUANAJUATO	2	6	6.06061	18.1818
EDO DE MEXICO	1	7	3.03030	21.2121
VERACRUZ	1	8	3.03030	24.2424
GUERRERO	4	12	12.12121	36.3636
CDMX	6	18	18.18182	54.5455
BAJA CALIFORNIA NORTE	1	19	3.03030	57.5758
HIDALGO	2	21	6.06061	63.6364
OAXACA	4	25	12.12121	75.7576
BAJA CALIFORNIA SUR	1	26	3.03030	78.7879
SINALOA	2	28	6.06061	84.8485
CHIAPAS	2	30	6.06061	90.9091
CANCUN	1	31	3.03030	93.9394
DURANGO	1	32	3.03030	96.9697
COAHUILA	1	33	3.03030	100.0000
Missing	0	33	0.00000	100.0000

Distribución por Género



Gráfica 5. Distribución por género de los pacientes

Frequency table: Genero (BD Atresia Pulmonar)				
Category	Count	Cumulative Count	Percent	Cumulative Percent
Mujeres	18	18	54.54545	54.5455
Hombres	15	33	45.45455	100.0000
Missing	0	33	0.00000	100.0000



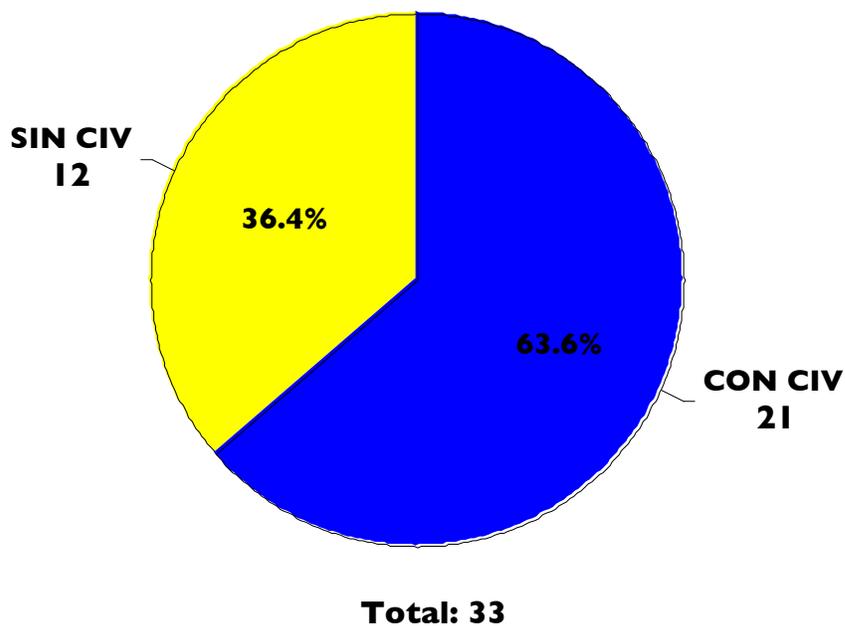
Gráfica 6. Análisis comparativo de la Edad (años) según género

Tabla 6. Prueba T – Student para la comparación de la Edad (años) según género de los pacientes.

T-tests; Grouping: Genero (BD Atresia Pulmonar)											
Group 1: Mujeres											
Group 2: Hombres											
Variable	Mean Mujeres	Mean Hombres	t-value	df	p	Valid N Mujeres	Valid N Hombres	Std.Dev. Mujeres	Std.Dev. Hombres	F-ratio Variances	p Variances
Edad Actual (años)	11.11667	4.755333	2.774494	31	0.009282	18	15	7.819903	4.580806	2.914197	0.049026

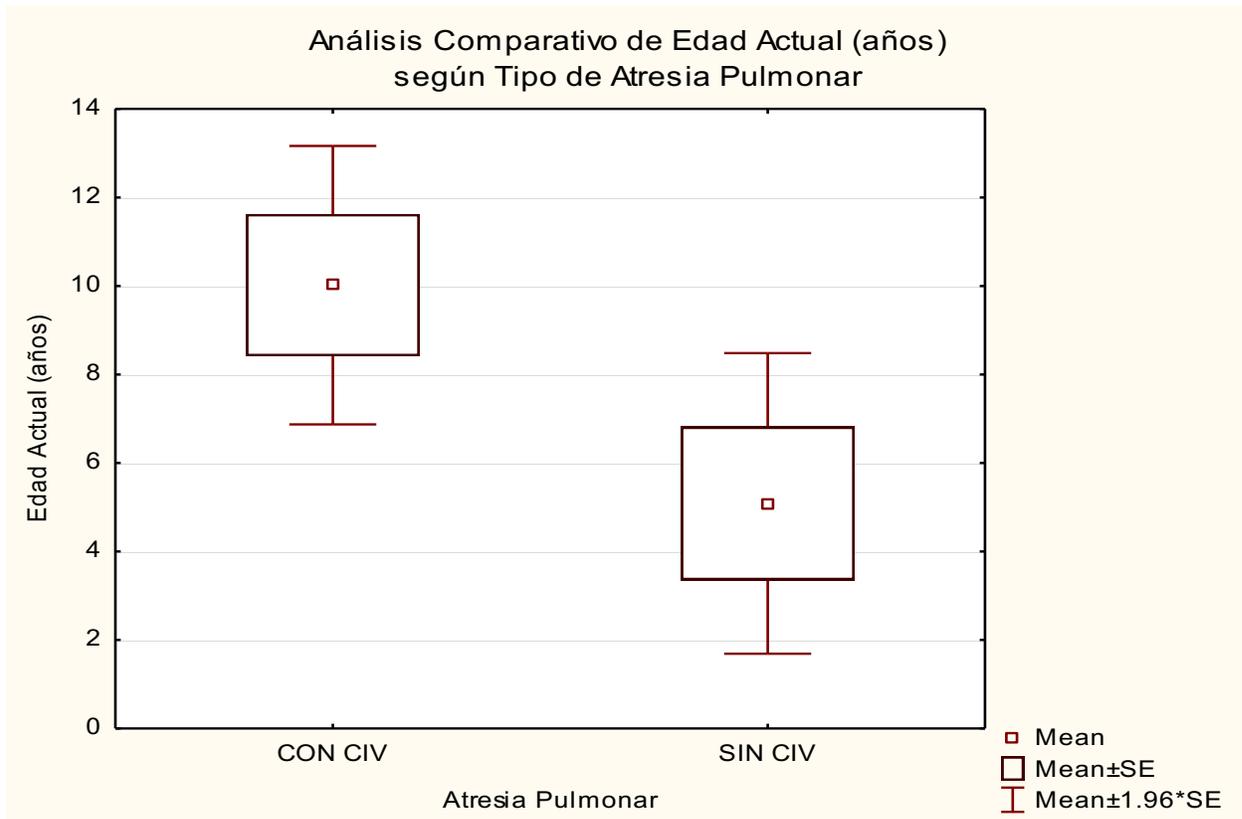
2. Descripción de las características clínicas de los pacientes de la muestra de estudio

Comunicación interventricular (CIV)



Gráfica 7. Los pacientes según el tipo de Atresia Pulmonar

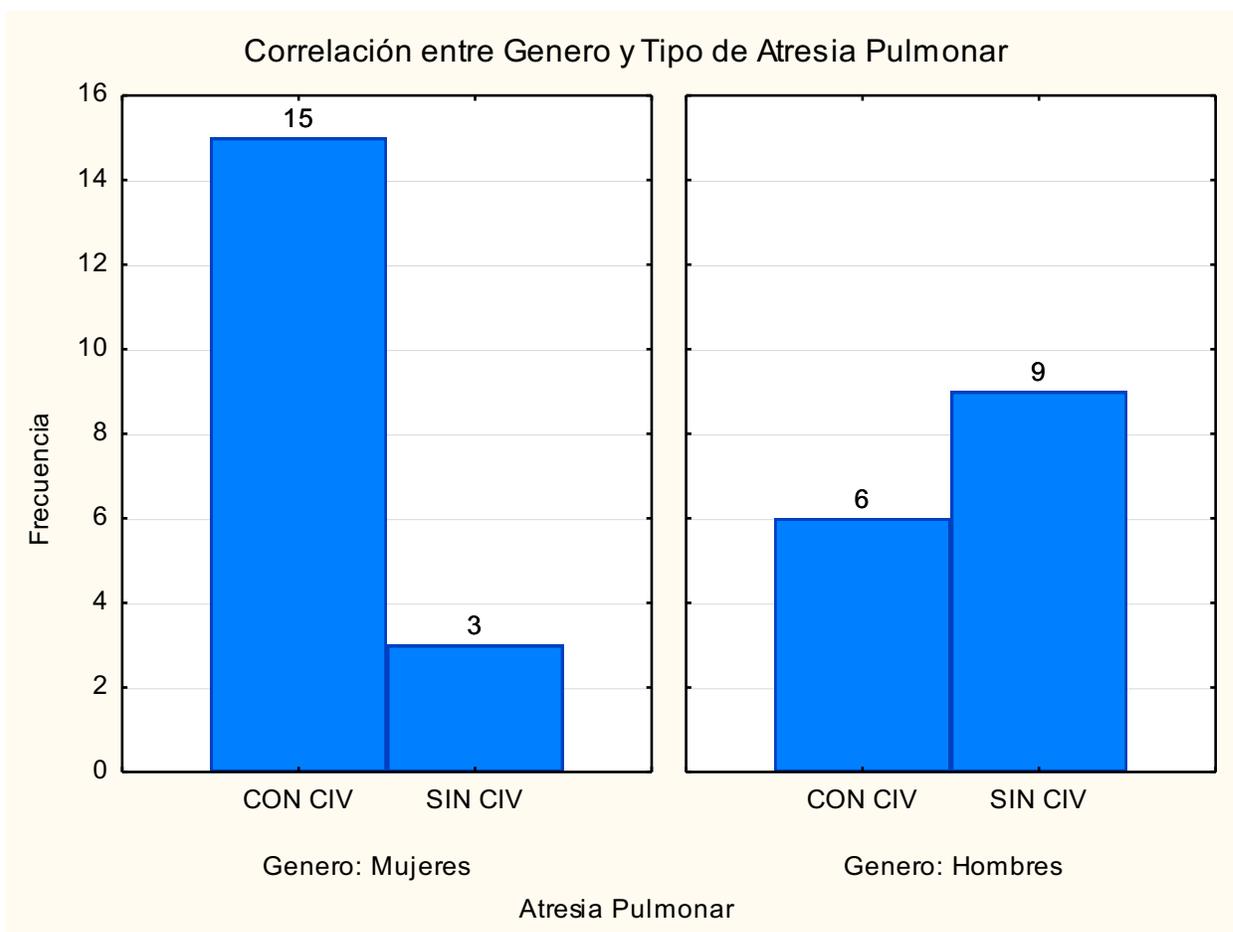
Frequency table: Diagnostico (BD Atresia Pulmonar)				
Category	Count	Cumulative Count	Percent	Cumulative Percent
ATRESIA PULMONAR CON CIV	21	21	63.63636	63.6364
ATRESIA PULMONAR SIN CIV	12	33	36.36364	100.0000
Missing	0	33	0.00000	100.0000



Gráfica 8. Análisis comparativo de la Edad (años) de los pacientes según el tipo de Atresia Pulmonar

Tabla 7. Prueba T – Student para la comparación de la Edad (años) según Tipo de Atresia Pulmonar.

Variable	T-tests; Grouping: Atresia Pulmonar (BD Atresia Pulmonar)									
	Mean CON CIV	Mean SIN CIV	t-value	df	p	Valid N CON CIV	Valid N SIN CIV	Std.Dev. CON CIV	Std.Dev. SIN CIV	F-ratio Variances
Edad Actual (años)	10.01905	5.085833	1.973927	31	0.057359	21	12	7.355788	6.003276	1.501350



Gráfica 9. Distribución del tipo de Atresia Pulmonar según género.

Tabla 8. Correlación entre el tipo de Atresia Pulmonar con género.

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (BD Atresia Pulmonar) Marked cells have counts > 10			
Genero	Diagnostico ATRESIA PULMONAR CON CIV	Diagnostico ATRESIA PULMONAR SIN CIV	Row Totals
Mujeres	15	3	18
Column %	71.43%	25.00%	
Row %	83.33%	16.67%	
Total %	45.45%	9.09%	54.55%
Hombres	6	9	15
Column %	28.57%	75.00%	
Row %	40.00%	60.00%	
Total %	18.18%	27.27%	45.45%
Totals	21	12	33
Total %	63.64%	36.36%	100.00%

Statistics: Genero(2) x Diagnostico(2) (BD Atresia Pulmonar)			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	6.639286	df=1	p=.00998
M-L Chi-square	6.851243	df=1	p=.00886
Yates Chi-square	4.898710	df=1	p=.02688
Fisher exact, one-tailed			p=.01288
two-tailed			p=.01427
McNemar Chi-square (A/D)	1.041667	df=1	p=.30743
(B/C)	.4444444	df=1	p=.50499

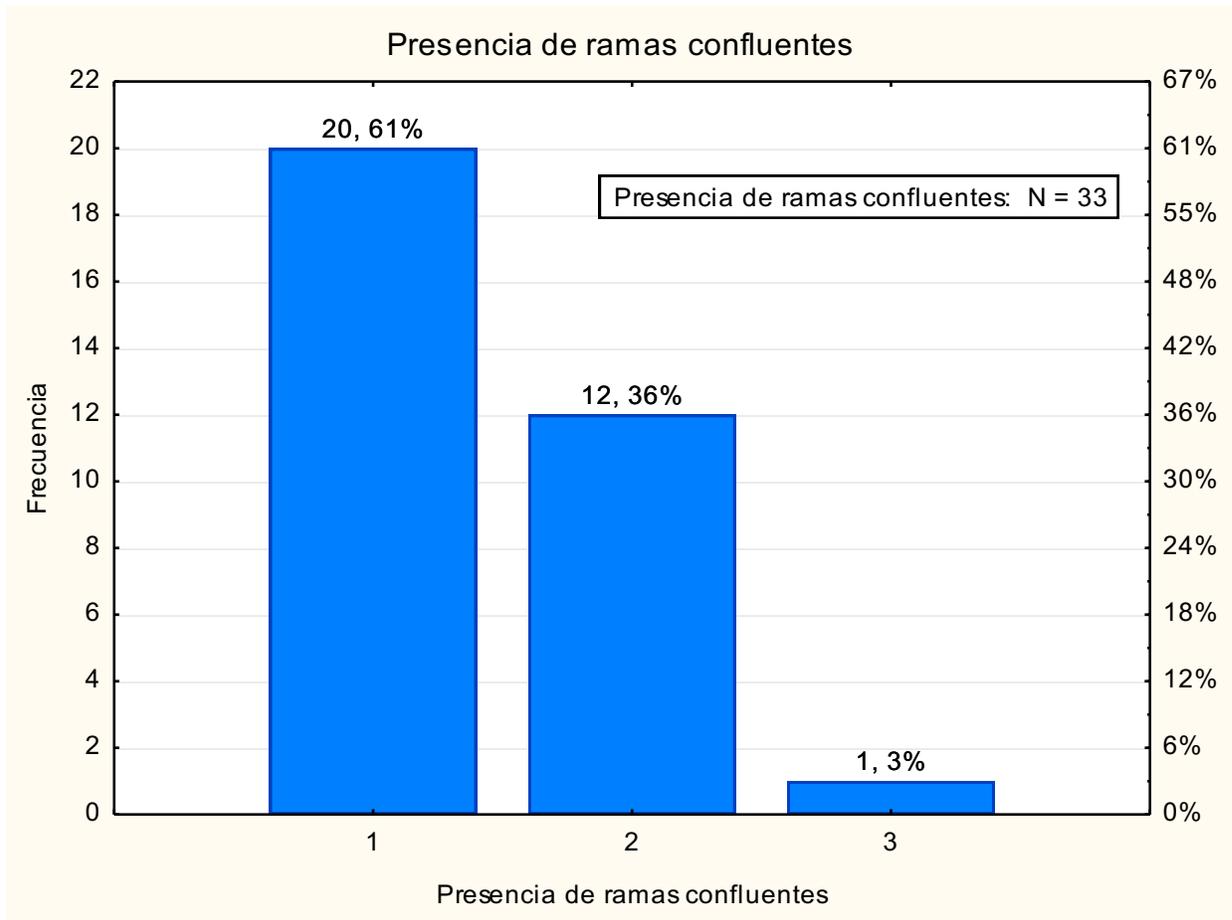
Tabla 9. Correlación entre el tipo de Atresia Pulmonar con Grupos de Edad

(años)

		2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC1a_AP in BD Atresia Pulmonar 2) Marked cells have counts > 10		
Grupos Etarios Actual (años)	Atresia Pulmonar CON CIV	Atresia Pulmonar SIN CIV	Row Totals	
3) >= 6	15	5	20	
Column %	71.43%	41.67%		
Row %	75.00%	25.00%		
Total %	45.45%	15.15%	60.61%	
1) hasta un año	1	3	4	
Column %	4.76%	25.00%		
Row %	25.00%	75.00%		
Total %	3.03%	9.09%	12.12%	
2) >= 1 y < 6	5	4	9	
Column %	23.81%	33.33%		
Row %	55.56%	44.44%		
Total %	15.15%	12.12%	27.27%	
Totals	21	12	33	
Total %	63.64%	36.36%	100.00%	
		Statistics: Grupos Etarios Actual (años)(3) x Atresia Pulmonar(2) (DC1a_AP in BD Atresia Pulmonar		
Statistic	Chi-square	df	p	
Pearson Chi-square	3.950397	df=2	p=.13873	
M-L Chi-square	3.904402	df=2	p=.14196	

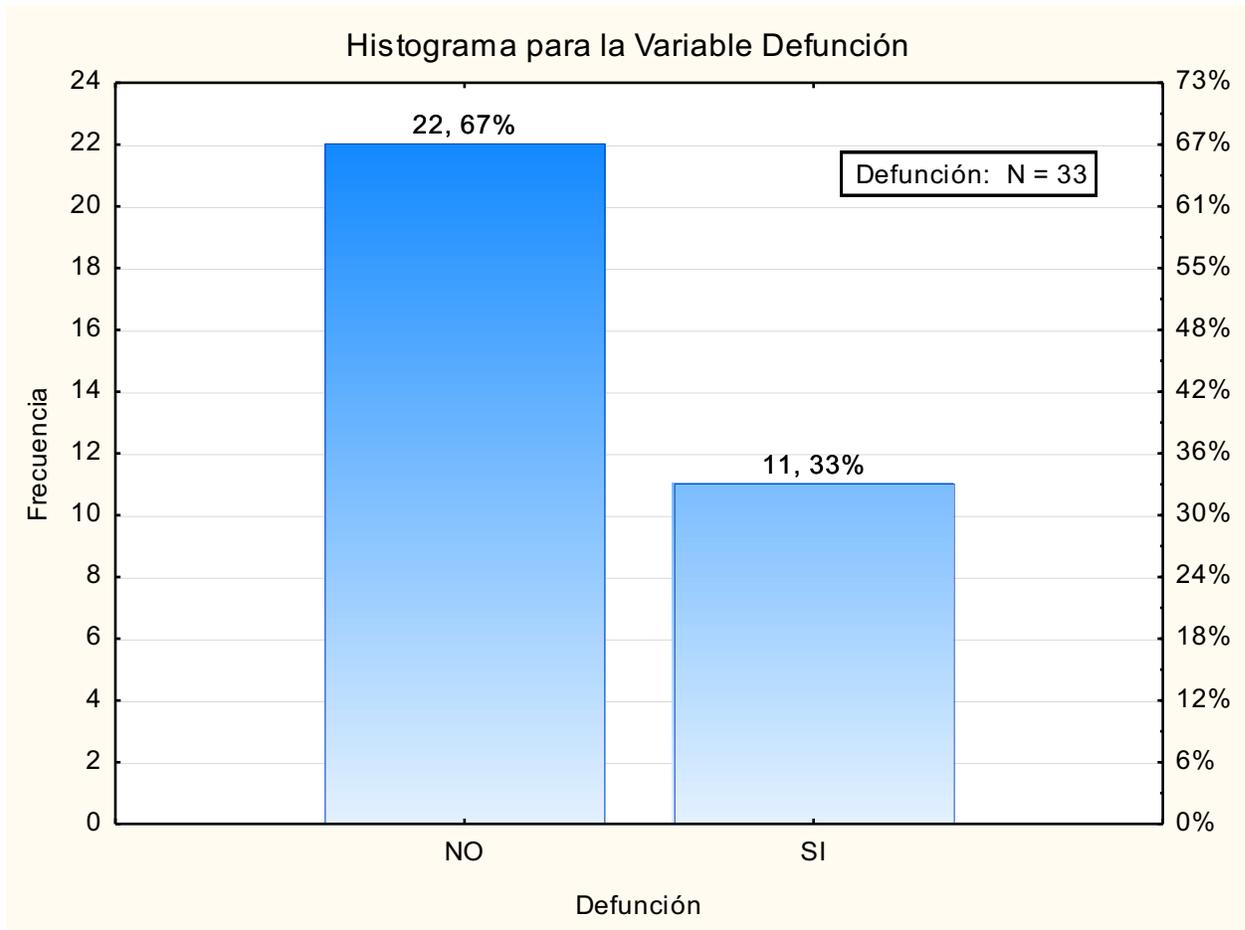
Tabla 10. Correlación entre Género, Grupos Etarios (Edad actual) y tipo de Atresia Pulmonar

Summary Frequency Table (DC1a_AP in BD_Atresia Pulmonar)					
Marked cells have counts > 10 (Marginal summaries are not marked)					
	Genero	Grupos Etarios Actual (años)	Atresia Pulmonar CON CIV	Atresia Pulmonar SIN CIV	Row Totals
Count	Mujeres	3) >= 6	12	1	13
Column Percent			80.00%	33.33%	72.22%
Row Percent			92.31%	7.69%	65.00%
Total Percent			36.36%	3.03%	39.39%
Count	Mujeres	1) hasta un año	0	1	1
Column Percent			0.00%	33.33%	5.56%
Row Percent			0.00%	100.00%	25.00%
Total Percent			0.00%	3.03%	3.03%
Count	Mujeres	2) >= 1 y < 6	3	1	4
Column Percent			20.00%	33.33%	22.22%
Row Percent			75.00%	25.00%	44.44%
Total Percent			9.09%	3.03%	12.12%
Count	Total		15	3	18
Column Percent			71.43%	25.00%	
Row Percent			83.33%	16.67%	
Total Percent			45.45%	9.09%	54.55%
Count	Hombres	3) >= 6	3	4	7
Column Percent			50.00%	44.44%	46.67%
Row Percent			42.86%	57.14%	35.00%
Total Percent			9.09%	12.12%	21.21%
Count	Hombres	1) hasta un año	1	2	3
Column Percent			16.67%	22.22%	20.00%
Row Percent			33.33%	66.67%	75.00%
Total Percent			3.03%	6.06%	9.09%
Count	Hombres	2) >= 1 y < 6	2	3	5
Column Percent			33.33%	33.33%	33.33%
Row Percent			40.00%	60.00%	55.56%
Total Percent			6.06%	9.09%	15.15%
Count	Total		6	9	15
Column Percent			28.57%	75.00%	
Row Percent			40.00%	60.00%	
Total Percent			18.18%	27.27%	45.45%
Count	Column Total		21	12	33
Total Percent			63.64%	36.36%	



Gráfica 10. Distribución del tipo de ramas Confluentes

RAMAS CONFLUENTES: 1. Si, 2. No, 3. Hipoplásicas.



Gráfica 11. Distribución de la Sobrevida/Mortalidad en la muestra de estudio.

Tabla 11a. Frecuencia observada de los tipos de causas de defunción.

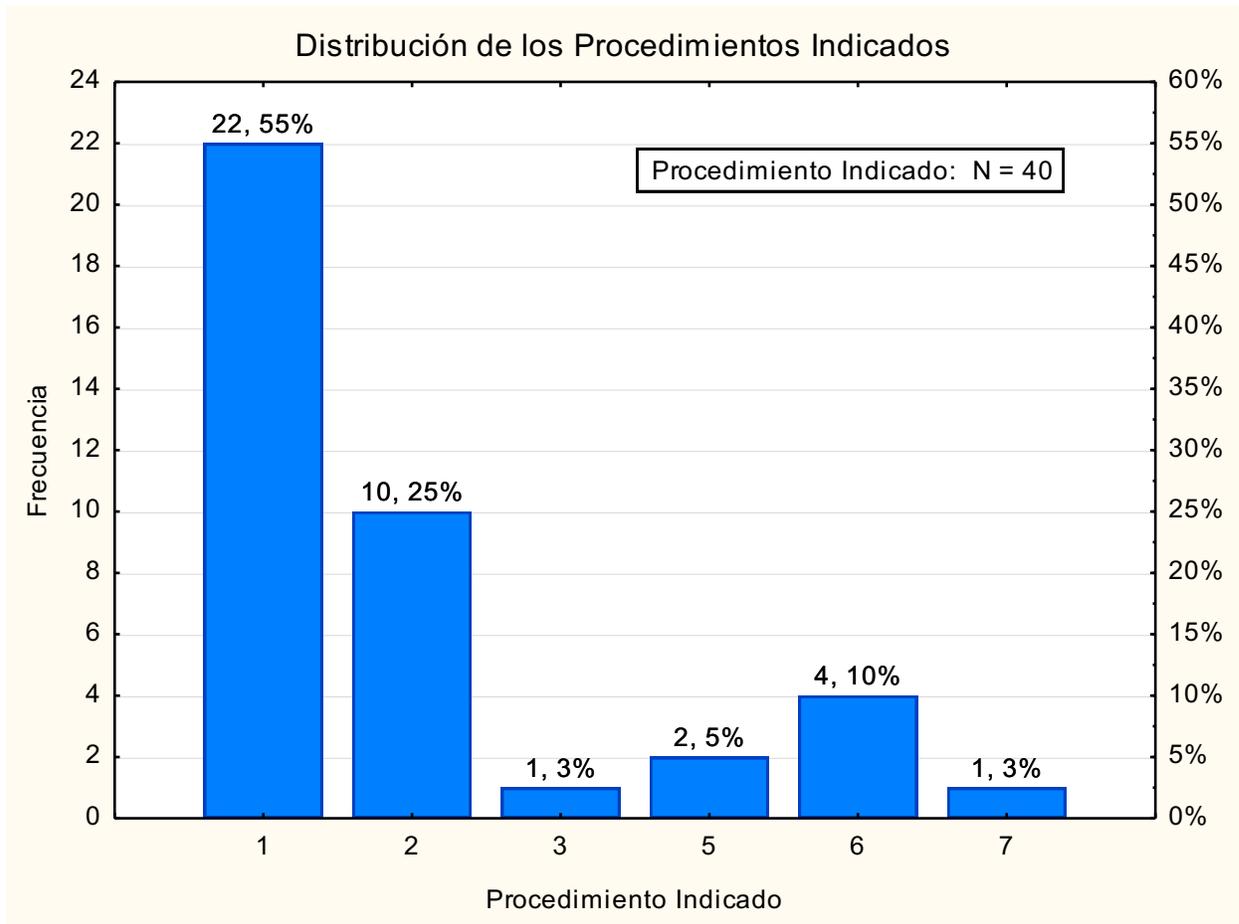
Category	Frequency table: Causa de Defuncion (DC1a_AP in BD Atresia Pulmona)			
	Count	Cumulative Count	Percent	Cumulative Percent
CHOQUE CARDIOGENICO	5	5	45.45	45.45
PARO CARDIORRESPIRAOTIR	1	6	9.09	54.55
CHOQUE SEPTICO	2	8	18.18	72.73
TROMBOSIS DE STENT EN CONDUCTO ARTERIOSC	1	9	9.09	81.82
INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA	1	10	9.09	90.91
TROMBOEMBOLIA PULMONAR	1	11	9.09	100.00
Missing	0	11	0.00	100.00

Tabla 11b. Correlación observada de los tipos de causas de defunción.

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC1a_AP in BD Atresia)			
Marked cells have counts > 10			
Causa de Defuncion	Defunción NO	Defunción SI	Row Totals
VIVE EN SEGUIMIENTO POR C.E	22	0	22
Column %	100.00%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Total %	66.67%	0.00%	66.67%
CHOQUE CARDIOGENICO	0	5	5
Column %	0.00%	45.45%	
Row %	0.00%	100.00%	
Total %	0.00%	15.15%	15.15%
PARO CARDIORRESPIRAOTIRO	0	1	1
Column %	0.00%	9.09%	
Row %	0.00%	100.00%	
Total %	0.00%	3.03%	3.03%
CHOQUE SEPTICO	0	2	2
Column %	0.00%	18.18%	
Row %	0.00%	100.00%	
Total %	0.00%	6.06%	6.06%
TROMBOSIS DE STENT EN CONDUCTO ARTERIOSCO	0	1	1
Column %	0.00%	9.09%	
Row %	0.00%	100.00%	
Total %	0.00%	3.03%	3.03%
INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA	0	1	1
Column %	0.00%	9.09%	
Row %	0.00%	100.00%	
Total %	0.00%	3.03%	3.03%
TROMBOEMBOLIA PULMONAR	0	1	1
Column %	0.00%	9.09%	
Row %	0.00%	100.00%	
Total %	0.00%	3.03%	3.03%
Totals	22	11	33
Total %	66.67%	33.33%	100.00%

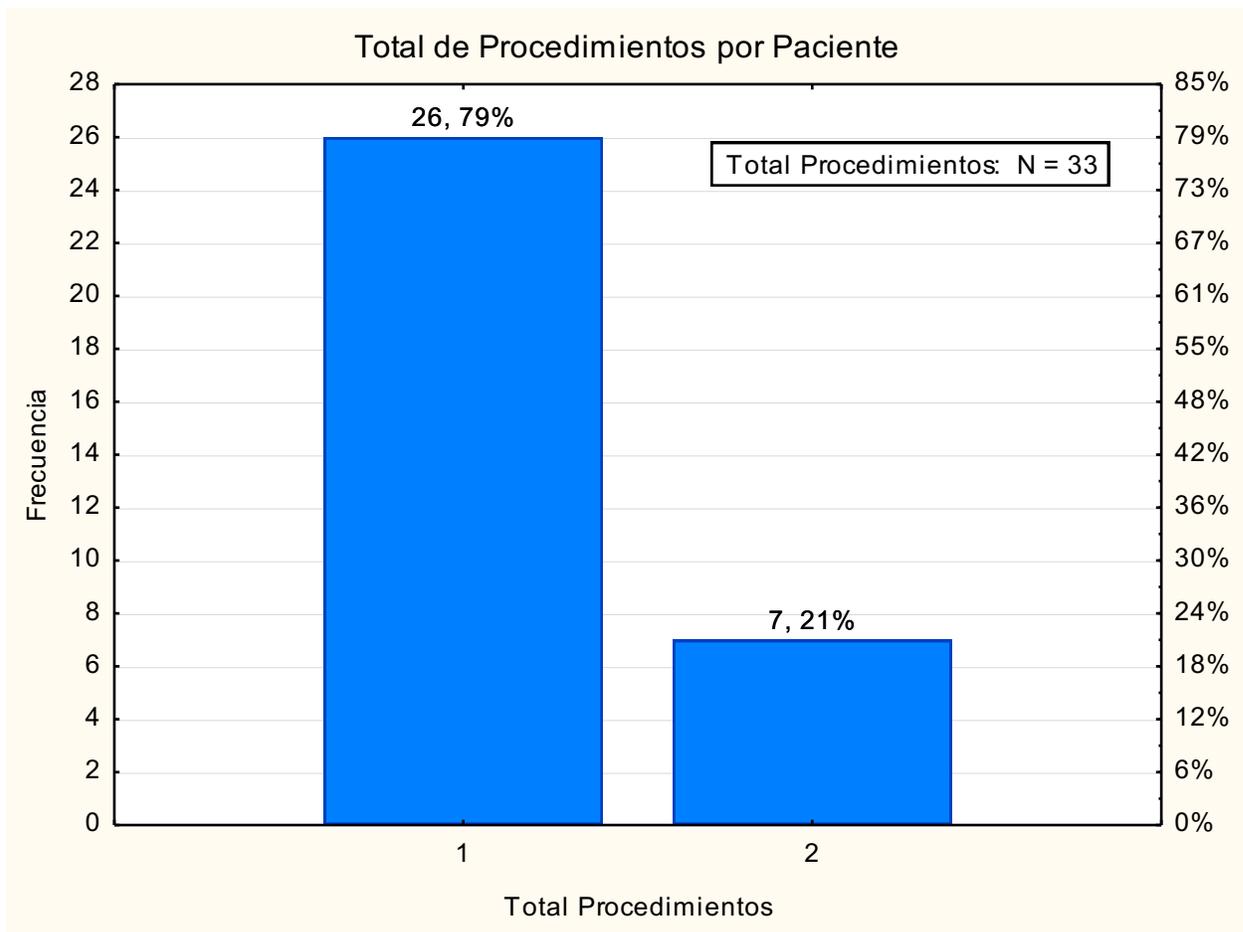
Statistics: Causa de Defuncion(7) x Defunción(2) (DC1a_AP in BD Atresia Pulmonar 2)			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	33.00000	df=6	p=.00001
M-L Chi-square	42.00993	df=6	p=.00000

3. Análisis de la distribución de los *Procedimientos indicados* y su *correlación* con las variables: a) Edad a la primera consulta, b) Género, c) Lugar de origen, d) Diagnóstico de Atresia Pulmonar, e) Presencia de ramas confluentes, f) Tratamiento quirúrgico, g) Defunción - Sobrevida



Gráfica 12. Distribución de los procedimientos indicados

(1. CATETERISMO DIAGNOSTICO, 2. COLOCACION DE STENT, 3. CIERRE DE COLATERALES, 4. CIERRE DE SISTEMA HEMIÁCIGOS, 5. CIERRE EXITOSO DE FSP, 6. ATRIOSEPTOSTOMIA, 7. PLASTIA RAMA PULMONAR)



Gráfica 13. Frecuencia observada de realización de procedimientos indicados en la muestra de estudio.

Tabla 12. Correlación de Procedimientos aplicados con la Edad (meses) al momento de la primera consulta.

Procedimiento	2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar Marked cells have counts > 10 Include condition: V35 = 1			Row Totals
	Grupos Etarios al momento de la consulta de primera vez (meses) 2) > 1 y <= 12	Grupos Etarios al momento de la consulta de primera vez (meses) 1) Recien Nacidos	Grupos Etarios al momento de la consulta de primera vez (meses) 3) > 12 y <= 132	
1. CATETERISMO DIAGNOSTICO	8	10	4	22
Column %	61.54%	52.63%	50.00%	
Row %	36.36%	45.45%	18.18%	
2. COLOCACION DE STENT	4	3	3	10
Column %	30.77%	15.79%	37.50%	
Row %	40.00%	30.00%	30.00%	
3. CIERRE DE COLATERALES	1	0	0	1
Column %	7.69%	0.00%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
5. CIERRE EXITOSO DE FSP	0	1	1	2
Column %	0.00%	5.26%	12.50%	
Row %	0.00%	50.00%	50.00%	
6. ATRIOSEPTOSTOMIA	0	4	0	4
Column %	0.00%	21.05%	0.00%	
Row %	0.00%	100.00%	0.00%	
7. PLASTIA RAMA PULMONAR	0	1	0	1
Column %	0.00%	5.26%	0.00%	
Row %	0.00%	100.00%	0.00%	
Totals	13	19	8	40

Statistic	Statistics: Procedimiento(6) x Grupos Etarios al momento de la consulta de primera vez (meses)(3) Include condition: V35 = 1		
	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	10.63048	df=10	p=.38702
M-L Chi-square	13.11859	df=10	p=.21712

Tabla 13. Correlación de Procedimientos aplicados con género.

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Marked cells have counts > 10			
Include condition: V35 = 1			
Procedimiento	Genero Mujeres	Genero Hombres	Row Totals
1. CATETERISMO DIAGNOSTICO	13	9	22
Column %	54.17%	56.25%	
Row %	59.09%	40.91%	
2. COLOCACION DE STENT	6	4	10
Column %	25.00%	25.00%	
Row %	60.00%	40.00%	
3. CIERRE DE COLATERALES	1	0	1
Column %	4.17%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
5. CIERRE EXITOSO DE FSP	1	1	2
Column %	4.17%	6.25%	
Row %	50.00%	50.00%	
6. ATRIOSEPTOSTOMIA	2	2	4
Column %	8.33%	12.50%	
Row %	50.00%	50.00%	
7. PLASTIA RAMA PULMONAR	1	0	1
Column %	4.17%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Totals	24	16	40

Statistics: Procedimiento(6) x Genero(2) (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Include condition: V35 = 1			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	1.590909	df=5	p=.90235
M-L Chi-square	2.295792	df=5	p=.80688

Tabla 14. Correlación de Procedimientos aplicados con Lugar de origen.

Procedencia	Procedimiento						Total
	1	2	3	5	6	7	
PUEBLA	2	1	1	1	0	0	5
Row %	40.00%	20.00%	20.00%	20.00%	0.00%	0.00%	
GUANAJUATO	1	1	0	0	0	0	2
Row %	50.00%	50.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	
EDO DE MEXICO	1	0	0	0	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	
VERACRUZ	1	0	0	0	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	
GUERRERO	1	2	0	0	1	0	4
Row %	25.00%	50.00%	0.00%	0.00%	25.00%	0.00%	
CDMX	5	0	0	1	0	1	7
Row %	71.43%	0.00%	0.00%	14.29%	0.00%	14.29%	
BAJA CALIFORNIA NORTE	1	0	0	0	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	
HIDALGO	2	1	0	0	0	0	3
Row %	66.67%	33.33%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	
OAXACA	4	0	0	0	1	0	5
Row %	80.00%	0.00%	0.00%	0.00%	20.00%	0.00%	
BAJA CALIFORNIA SUR	1	1	0	0	0	0	2
Row %	50.00%	50.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	
SINALOA	0	1	0	0	1	0	2
Row %	0.00%	50.00%	0.00%	0.00%	50.00%	0.00%	
CHIAPAS	1	2	0	0	0	0	3
Row %	33.33%	66.67%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	
CANCUN	0	1	0	0	1	0	2
Row %	0.00%	50.00%	0.00%	0.00%	50.00%	0.00%	
DURANGO	1	0	0	0	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	
COAHUILA	1	0	0	0	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	
Total	22	10	1	2	4	1	40

Statistics: Procedimiento(6) x Lugar de Origen(15) (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Include condition: V35 = 1			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	42.69827	df=70	p=.99590
M-L Chi-square	42.66937	df=70	p=.99594

Tabla 15. Correlación de Procedimientos aplicados con Tipos de Atresia Pulmonar.

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Marked cells have counts > 10			
Include condition: V35 = 1			
Procedimiento	Atresia Pulmonar CON CIV	Atresia Pulmonar SIN CIV	Row Totals
1. CATETERISMO DIAGNOSTICO	15	7	22
Column %	62.50%	43.75%	
Row %	68.18%	31.82%	
2. COLOCACION DE STENT	7	3	10
Column %	29.17%	18.75%	
Row %	70.00%	30.00%	
3. CIERRE DE COLATERALES	1	0	1
Column %	4.17%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
5. CIERRE EXITOSO DE FSP	1	1	2
Column %	4.17%	6.25%	
Row %	50.00%	50.00%	
6. ATRIOSEPTOSTOMIA	0	4	4
Column %	0.00%	25.00%	
Row %	0.00%	100.00%	
7. PLASTIA RAMA PULMONAR	0	1	1
Column %	0.00%	6.25%	
Row %	0.00%	100.00%	
Totals	24	16	40

Statistics: Procedimiento(6) x Atresia Pulmonar(2) (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Include condition: V35 = 1			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	9.280303	df=5	p=.09839
M-L Chi-square	11.32944	df=5	p=.04523

Tabla 16. Correlación de Procedimientos aplicados con *Presencia de ramas confluentes*

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)				
Marked cells have counts > 10				
Include condition: V35 = 1				
Procedimiento	Presencia de ramas confluentes 1	Presencia de ramas confluentes 2	Presencia de ramas confluentes 3	Row Totals
1. CATETERISMO DIAGNOSTICO	14	8	0	22
Column %	56.00%	57.14%	0.00%	
Row %	63.64%	36.36%	0.00%	
2. COLOCACION DE STENT	6	4	0	10
Column %	24.00%	28.57%	0.00%	
Row %	60.00%	40.00%	0.00%	
3. CIERRE DE COLATERALES	1	0	0	1
Column %	4.00%	0.00%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
5. CIERRE EXITOSO DE FSP	2	0	0	2
Column %	8.00%	0.00%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
6. ATRIOSEPTOSTOMIA	2	1	1	4
Column %	8.00%	7.14%	100.00%	
Row %	50.00%	25.00%	25.00%	
7. PLASTIA RAMA PULMONAR	0	1	0	1
Column %	0.00%	7.14%	0.00%	
Row %	0.00%	100.00%	0.00%	
Totals	25	14	1	40

Statistics: Procedimiento(6) x Presencia de ramas confluentes(3) (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Include condition: V35 = 1			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	12.86909	df=10	p=.23108
M-L Chi-square	9.653762	df=10	p=.47138

Tabla 17. Correlación de Procedimientos aplicados con Tipo de Tratamiento

Quirúrgico: Fistula Sistémico – Pulmonar.

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Marked cells have counts > 10			
Include condition: V35 = 1			
Procedimiento	Tx Qx: FISTULA SISTEMICO-PULM ONAR 1	Tx Qx: FISTULA SISTEMICO-PULM ONAR 0	Row Totals
1. CATETERISMO DIAGNOSTICO	11	11	22
Column %	61.11%	50.00%	
Row %	50.00%	50.00%	
2. COLOCACION DE STENT	4	6	10
Column %	22.22%	27.27%	
Row %	40.00%	60.00%	
3. CIERRE DE COLATERALES	1	0	1
Column %	5.56%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
5. CIERRE EXITOSO DE FSP	0	2	2
Column %	0.00%	9.09%	
Row %	0.00%	100.00%	
6. ATRIOSEPTOSTOMIA	1	3	4
Column %	5.56%	13.64%	
Row %	25.00%	75.00%	
7. PLASTIA RAMA PULMONAR	1	0	1
Column %	5.56%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Totals	18	22	40

Statistics: Procedimiento(6) x Tx Qx: FISTULA SISTEMICO-PULMONAR(2) (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmo)			
Include condition: V35 = 1			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	5.050505	df=5	p=.40975
M-L Chi-square	6.593715	df=5	p=.25265

Tabla 18. Correlación de Procedimientos aplicados con Tipo de Tratamiento

Quirúrgico: Gleen

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Marked cells have counts > 10			
Include condition: V35 = 1			
Procedimiento	Tx Qx: GLEEN 1	Tx Qx: GLEEN 0	Row Totals
1. CATETERISMO DIAGNOSTICO	4	18	22
Column %	44.44%	58.06%	
Row %	18.18%	81.82%	
2. COLOCACION DE STENT	1	9	10
Column %	11.11%	29.03%	
Row %	10.00%	90.00%	
3. CIERRE DE COLATERALES	1	0	1
Column %	11.11%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
5. CIERRE EXITOSO DE FSP	2	0	2
Column %	22.22%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
6. ATRIOSEPTOSTOMIA	1	3	4
Column %	11.11%	9.68%	
Row %	25.00%	75.00%	
7. PLASTIA RAMA PULMONAR	0	1	1
Column %	0.00%	3.23%	
Row %	0.00%	100.00%	
Totals	9	31	40

Statistics: Procedimiento(6) x Tx Qx: GLEEN(2) (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Include condition: V35 = 1			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	11.76931	df=5	p=.03809
M-L Chi-square	10.79064	df=5	p=.05569

Tabla 19. Correlación de Procedimientos aplicados con Tipo de Tratamiento

Quirúrgico: Rastelli.

Procedimiento	2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)		
	Tx Qx: RASTELLI 0	Tx Qx: RASTELLI 1	Row Totals
1. CATETERISMO DIAGNOSTICO	20	2	22
Column %	57.14%	40.00%	
Row %	90.91%	9.09%	
2. COLOCACION DE STENT	8	2	10
Column %	22.86%	40.00%	
Row %	80.00%	20.00%	
3. CIERRE DE COLATERALES	1	0	1
Column %	2.86%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
5. CIERRE EXITOSO DE FSP	1	1	2
Column %	2.86%	20.00%	
Row %	50.00%	50.00%	
6. ATRIOSEPTOSTOMIA	4	0	4
Column %	11.43%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
7. PLASTIA RAMA PULMONAR	1	0	1
Column %	2.86%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Totals	35	5	40

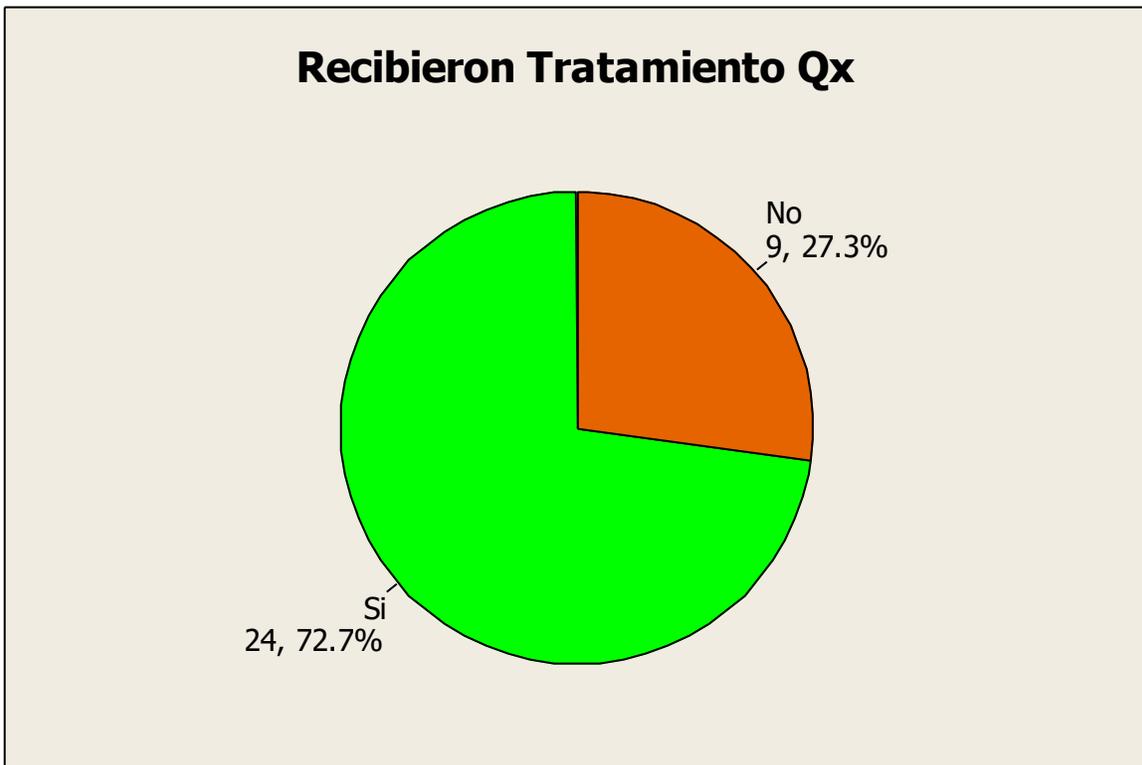
Statistic	Statistics: Procedimiento(6) x Tx Qx: RASTELLI(2) (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)		
	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	4.176623	df=5	p=.52428
M-L Chi-square	3.956987	df=5	p=.55563

Tabla 20. Correlación de Procedimientos aplicados con Defunción.

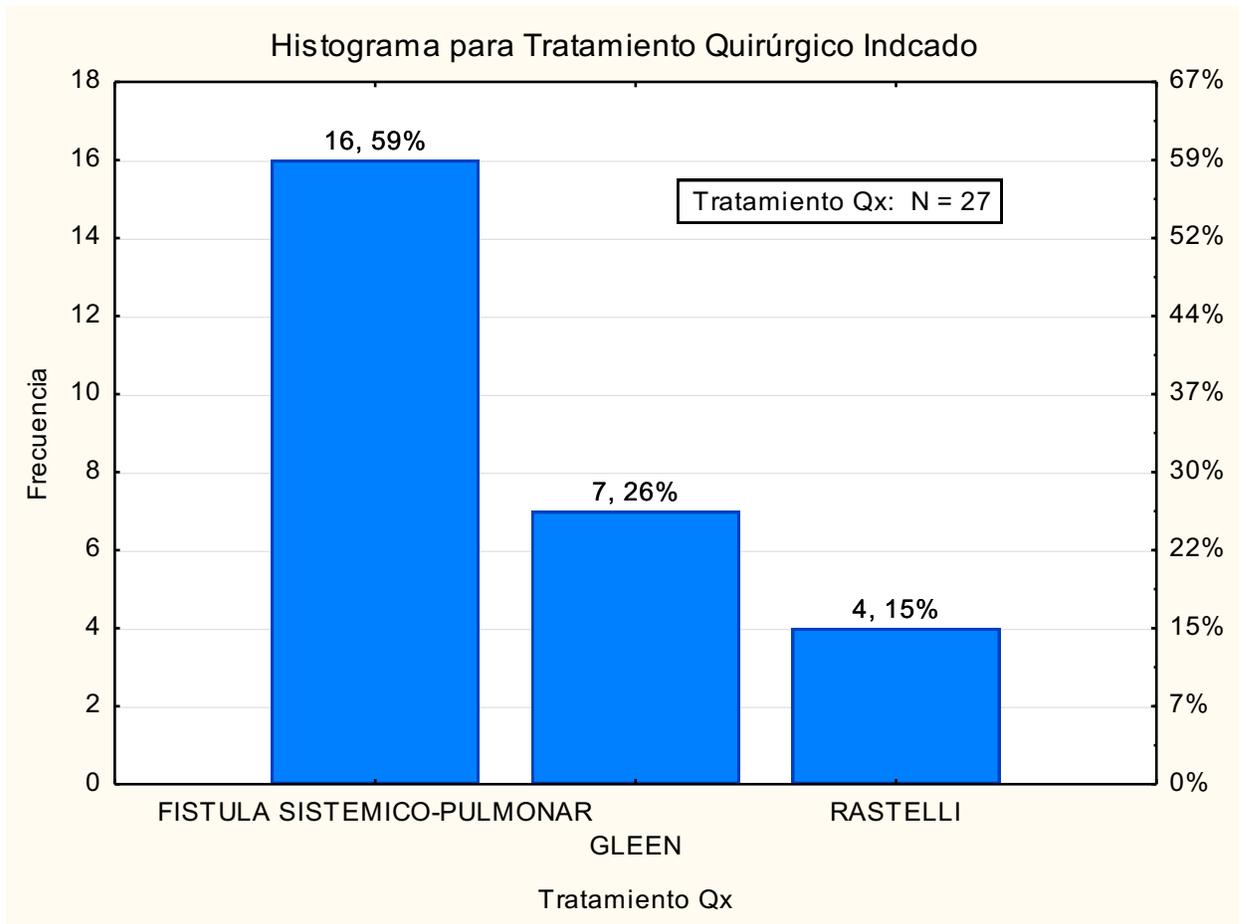
2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Marked cells have counts > 10			
Include condition: V35 = 1			
Procedimiento	Defunción NO	Defunción SI	Row Totals
1. CATETERISMO DIAGNOSTICO	14	8	22
Column %	51.85%	61.54%	
Row %	63.64%	36.36%	
2. COLOCACION DE STENT	6	4	10
Column %	22.22%	30.77%	
Row %	60.00%	40.00%	
3. CIERRE DE COLATERALES	1	0	1
Column %	3.70%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
5. CIERRE EXITOSO DE FSP	2	0	2
Column %	7.41%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
6. ATRIOSEPTOSTOMIA	4	0	4
Column %	14.81%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
7. PLASTIA RAMA PULMONAR	0	1	1
Column %	0.00%	7.69%	
Row %	0.00%	100.00%	
Totals	27	13	40

Statistics: Procedimiento(6) x Defunción(2) (DC2a_AP in BD_Atresia Pulmonar)			
Include condition: V35 = 1			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	5.853406	df=5	p=.32075
M-L Chi-square	8.145051	df=5	p=.14842

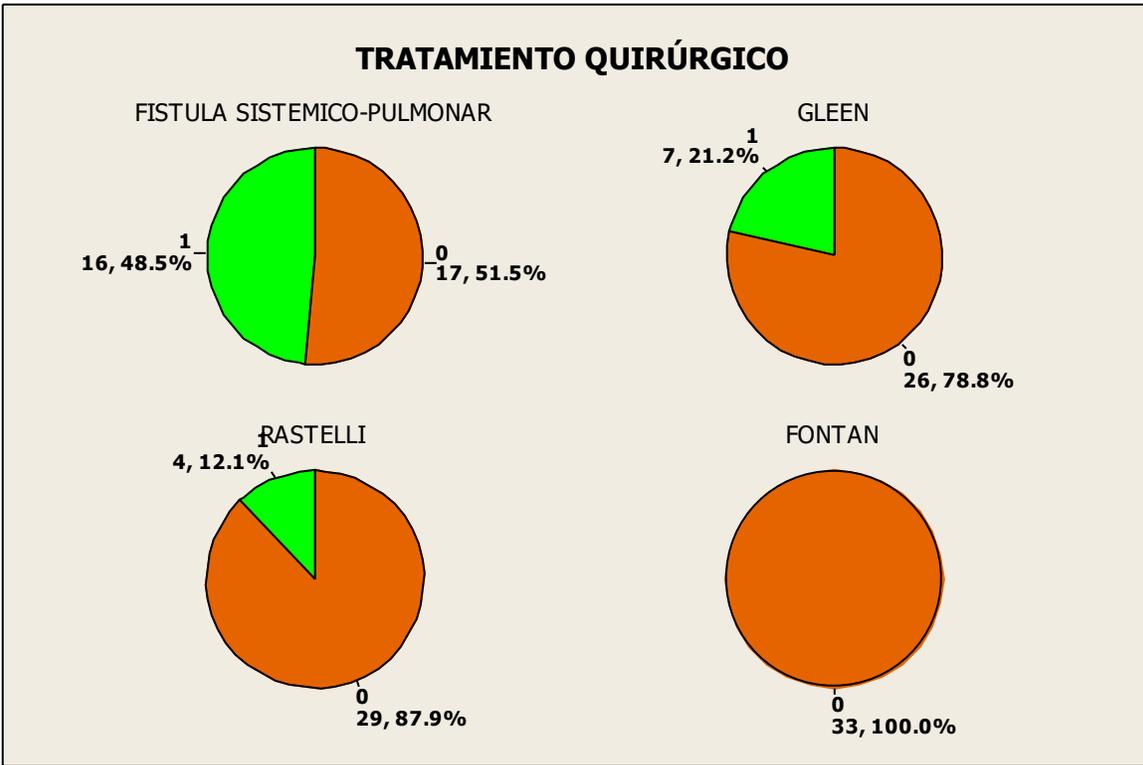
4. Tratamiento Quirúrgico indicado vs Edad a la 1er Consulta, Género, Lugar de Nacimiento, Diagnóstico de Atresia Pulmonar, Presencia de Ramas confluentes, Procedimiento Indicado



Gráfica 14. Frecuencia observada de tratamientos quirúrgicos empleados.



Gráfica 15a. Frecuencia observada de los tipos de tratamientos quirúrgicos empleados.



Gráfica 15b. Frecuencia observada de los tipos de tratamientos quirúrgicos empleados

Tabla 21. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y edad al momento de la consulta de primera vez.

		2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2) Marked cells have counts > 10			
Tratamiento Qx		Grupos Etarios al momento de la consulta de primera vez (meses) 2) > 1 y <= 12	Grupos Etarios al momento de la consulta de primera vez (meses) 1) Recien Nacidos	Grupos Etarios al momento de la consulta de primera vez (meses) 3) > 12 y <= 132	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR		7	7	2	16
Column %		70.00%	58.33%	40.00%	
Row %		43.75%	43.75%	12.50%	
GLEEN		3	3	1	7
Column %		30.00%	25.00%	20.00%	
Row %		42.86%	42.86%	14.29%	
RASTELLI		0	2	2	4
Column %		0.00%	16.67%	40.00%	
Row %		0.00%	50.00%	50.00%	
Totals		10	12	5	27

Statistics: Tratamiento Qx(3) x Grupos Etarios al momento de la consulta de primera vez (meses)(3) (DC2b_)			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	4.295089	df=4	p=.36754
M-L Chi-square	5.122012	df=4	p=.27501

Tabla 22. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Género

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)			
Marked cells have counts > 10			
Tratamiento Qx	Genero Mujeres	Genero Hombres	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR	9	7	16
Column %	56.25%	63.64%	
Row %	56.25%	43.75%	
GLEEN	4	3	7
Column %	25.00%	27.27%	
Row %	57.14%	42.86%	
RASTELLI	3	1	4
Column %	18.75%	9.09%	
Row %	75.00%	25.00%	
Totals	16	11	27

Statistics: Tratamiento Qx(3) x Genero(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	.4835126	df=2	p=.78525
M-L Chi-square	.5092064	df=2	p=.77522

Tabla 23. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Lugar de origen de los pacientes.

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD_Atresia Pulmonar) Marked cells have counts > 10				
Lugar de Origen	Tratamiento Qx FISTULA SISTEMICO-PULM ONAR	Tratamiento Qx GLEEN	Tratamiento Qx RASTELLI	Row Totals
PUEBLA	2	2	1	5
Row %	40.00%	40.00%	20.00%	
GUANAJUATO	1	1	1	3
Row %	33.33%	33.33%	33.33%	
EDO DE MEXICO	1	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
VERACRUZ	1	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
GUERRERO	1	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
CDMX	3	2	1	6
Row %	50.00%	33.33%	16.67%	
BAJA CALIFORNIA NORTE	1	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
SINALOA	2	0	0	2
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
COAHUILA	1	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
CHIAPAS	1	0	0	1
Row %	100.00%	0.00%	0.00%	
OAXACA	2	1	0	3
Row %	66.67%	33.33%	0.00%	
DURANGO	0	1	0	1
Row %	0.00%	100.00%	0.00%	
HIDALGO	0	0	1	1
Row %	0.00%	0.00%	100.00%	
Totals	16	7	4	27

e

Statistics: Lugar de Origen(13) x Tratamiento Qx(3) (DC2b_AP_Bis in BD_Atresia Pulmonar)			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	16.75447	df=24	p=.85894
M-L Chi-square	17.82244	df=24	p=.81154

Tabla 24. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Tipo de Atresia Pulmonar.

		2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2) Marked cells have counts > 10		
Tratamiento Qx		Atresia Pulmonar CON CIV	Atresia Pulmonar SIN CIV	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR		10	6	16
Column %		55.56%	66.67%	
Row %		62.50%	37.50%	
GLEEN		4	3	7
Column %		22.22%	33.33%	
Row %		57.14%	42.86%	
RASTELLI		4	0	4
Column %		22.22%	0.00%	
Row %		100.00%	0.00%	
Totals		18	9	27

		Statistics: Tratamiento Qx(3) x Atresia Pulmonar(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)		
Statistic		Chi-square	df	p
Pearson Chi-square		2.410714	df=2	p=.29958
M-L Chi-square		3.641028	df=2	p=.16194

Tabla 25. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Presencia de Ramas Confluentes

		2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2) Marked cells have counts > 10		
Tratamiento Qx		Presencia de ramas confluentes 1	Presencia de ramas confluentes 2	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR		9	7	16
Column %		50.00%	77.78%	
Row %		56.25%	43.75%	
GLEEN		5	2	7
Column %		27.78%	22.22%	
Row %		71.43%	28.57%	
RASTELLI		4	0	4
Column %		22.22%	0.00%	
Row %		100.00%	0.00%	
Totals		18	9	27

		Statistics: Tratamiento Qx(3) x Presencia de ramas confluentes(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)		
Statistic		Chi-square	df	p
Pearson Chi-square		2.852679	df=2	p=.24019
M-L Chi-square		4.065936	df=2	p=.13095

Tabla 26. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Procedimiento 1:

CATETERISMO DIAGNOSTICO

		2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2) Marked cells have counts > 10		
Tratamiento Qx		Procedimiento 1 0	Procedimiento 1 1	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR		5	11	16
Column %		50.00%	64.71%	
Row %		31.25%	68.75%	
GLEEN		3	4	7
Column %		30.00%	23.53%	
Row %		42.86%	57.14%	
RASTELLI		2	2	4
Column %		20.00%	11.76%	
Row %		50.00%	50.00%	
Totals		10	17	27

		Statistics: Tratamiento Qx(3) x Procedimiento 1(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)		
Statistic		Chi-square	df	p
Pearson Chi-square		.6196954	df=2	p=.73356
M-L Chi-square		.6135803	df=2	p=.73580

(1. CATETERISMO DIAGNOSTICO, 2. COLOCACION DE STENT, 3. CIERRE DE COLATERALES, 4. CIERRE DE SISTEMA HEMIÁCIGOS, 5. CIERRE EXITOSO DE FSP, 6. ATRIOSEPTOSTOMIA, 7. PLASTIA RAMA PULMONAR)

Tabla 27. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Procedimiento 2:

COLOCACION DE STENT

		2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2) Marked cells have counts > 10		
Tratamiento Qx		Procedimiento 2 0	Procedimiento 2 1	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR		12	4	16
Column %		60.00%	57.14%	
Row %		75.00%	25.00%	
GLEEN		6	1	7
Column %		30.00%	14.29%	
Row %		85.71%	14.29%	
RASTELLI		2	2	4
Column %		10.00%	28.57%	
Row %		50.00%	50.00%	
Totals		20	7	27

		Statistics: Tratamiento Qx(3) x Procedimiento 2(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)		
Statistic		Chi-square	df	p
Pearson Chi-square		1.708163	df=2	p=.42567
M-L Chi-square		1.621627	df=2	p=.44450

Tabla 28. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Procedimiento 3:

CIERRE DE COLATERALES

		2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2) Marked cells have counts > 10		
Tratamiento Qx		Procedimiento 3 0	Procedimiento 3 1	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR		15	1	16
Column %		60.00%	50.00%	
Row %		93.75%	6.25%	
GLEEN		6	1	7
Column %		24.00%	50.00%	
Row %		85.71%	14.29%	
RASTELLI		4	0	4
Column %		16.00%	0.00%	
Row %		100.00%	0.00%	
Totals		25	2	27

		Statistics: Tratamiento Qx(3) x Procedimiento 3(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)		
Statistic		Chi-square	df	p
Pearson Chi-square		.8341072	df=2	p=.65899
M-L Chi-square		1.035849	df=2	p=.59576

Tabla 29. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Procedimiento 5:

CIERRE EXITOSO DE FSP

		2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2) Marked cells have counts > 10		
Tratamiento Qx		Procedimiento 5 0	Procedimiento 5 1	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR		16	0	16
Column %		66.67%	0.00%	
Row %		100.00%	0.00%	
GLEEN		5	2	7
Column %		20.83%	66.67%	
Row %		71.43%	28.57%	
RASTELLI		3	1	4
Column %		12.50%	33.33%	
Row %		75.00%	25.00%	
Totals		24	3	27

		Statistics: Tratamiento Qx(3) x Procedimiento 5(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)		
Statistic		Chi-square	df	p
Pearson Chi-square		4.941964	df=2	p=.08450
M-L Chi-square		5.962478	df=2	p=.05073

Tabla 30. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Procedimiento 6:

ATRIOSEPTOSTOMIA

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)			
Marked cells have counts > 10			
Tratamiento Qx	Procedimiento 6 0	Procedimiento 6 1	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR	15	1	16
Column %	60.00%	50.00%	
Row %	93.75%	6.25%	
GLEEN	6	1	7
Column %	24.00%	50.00%	
Row %	85.71%	14.29%	
RASTELLI	4	0	4
Column %	16.00%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Totals	25	2	27

Statistics: Tratamiento Qx(3) x Procedimiento 6(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	.8341072	df=2	p=.65899
M-L Chi-square	1.035849	df=2	p=.59576

Tabla 31. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Procedimiento 7:

PLASTIA RAMA PULMONAR

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)			
Marked cells have counts > 10			
Tratamiento Qx	Procedimiento 7 0	Procedimiento 7 1	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR	15	1	16
Column %	57.69%	100.00%	
Row %	93.75%	6.25%	
GLEEN	7	0	7
Column %	26.92%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
RASTELLI	4	0	4
Column %	15.38%	0.00%	
Row %	100.00%	0.00%	
Totals	26	1	27

Statistics: Tratamiento Qx(3) x Procedimiento 7(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	.7139423	df=2	p=.69979
M-L Chi-square	1.072838	df=2	p=.58484

Tabla 32. Correlación entre Tipos de Tratamiento Quirúrgico y Defunción

2-Way Summary Table: Observed Frequencies (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)			
Marked cells have counts > 10			
Tratamiento Qx	Defunción NO	Defunción SI	Row Totals
FISTULA SISTEMICO-PULMONAR	11	5	16
Column %	57.89%	62.50%	
Row %	68.75%	31.25%	
GLEEN	5	2	7
Column %	26.32%	25.00%	
Row %	71.43%	28.57%	
RASTELLI	3	1	4
Column %	15.79%	12.50%	
Row %	75.00%	25.00%	
Totals	19	8	27

Statistics: Tratamiento Qx(3) x Defunción(2) (DC2b_AP_Bis in BD Atresia Pulmonar 2)			
Statistic	Chi-square	df	p
Pearson Chi-square	.0650258	df=2	p=.96801
M-L Chi-square	.0662255	df=2	p=.96743

DISCUSIÓN

Durante el período de estudio, solo 33 pacientes cumplieron con los criterios establecidos, la edad media al momento del estudio fue de 8.2 años (± 7.2 años), representando el 61% de los casos (n=20) lo que se correlaciona de manera importante con la edad más frecuente de la primera consulta que fue de un mes y la edad de seguimiento, que tiene una media de más de 6 años. El seguimiento de los pacientes se realiza aun más allá de la infancia, como lo demuestra el estudio de Márquez-González y cols., dado que en una muestra de 3,483 pacientes con cardiopatías congénitas el 25.6% de los afectados tenían seguimiento en la adultez, con una relación hombre-mujer de 0.8:1.2, muy parecida a la encontrada en la población de estudio, donde el 54.5% son del sexo femenino (n=18), revelando una diferencia altamente significativa en cuanto a la edad promedio de seguimiento (11.11 años ± 7.81 años vs 4.75 ± 4.58 años).^(8,9)

El lugar de origen de los pacientes con AT fue un 18.8% (n=6) la Ciudad de México, seguido de Puebla (n=4), Guerrero (n=4) y Oaxaca(n=4), esto se explica debido a que nuestro centro es un hospital de tercer nivel de atención y concentración nacional, solo 2 pacientes documentados son originarios de Chiapas (6.06%), lo cual contrasta con los resultados de Márquez-González y cols., quienes reportaron un 32.8% de los casos provenientes de esta ciudad, aunque esta variabilidad depende estrictamente del tipo de derechohabencia de los sujetos de estudio. ^(8,18)

El tipo de AP más común fue el acompañado de CIV, con 63.6% del total de casos registrados (n=21), que también se ha reportado como la presentación más común y la que mayor morbimortalidad genera a nivel mundial, encontrándose una correlación estadísticamente significativa entre la edad y la presentación de CIV ($p=0.04$), siendo mayor la edad promedio en los pacientes que presentaron CIV (10.01 ± 7.35 años) al momento del estudio. Aunque se demostró asociación estadísticamente significativa entre el género femenino y la AP con CIV, esta no pudo demostrarse en todos los grupos de edad de la muestra, siendo mayor en el grupo de 6 o más años (n=15). ^(35,36)

En cuanto a las características anatómicas, la presentación encontrada con mayor frecuencia fue con presencia de ramas confluentes (61%, n=20), mientras que solo el 1.3% (n=1), presentó el tipo hipoplásico, lo cual no concuerda con lo reportado en la literatura mundial, en la que la frecuencia del tipo hipoplásico se ha reportado hasta en 90% de los casos registrados. ^(19,20) En un estudio realizado en 2010 en el Instituto Nacional de Cardiología reportaron una mortalidad de 10.6%, de todos los pacientes

intervenidos quirúrgicamente para la corrección de cardiopatías congénitas. el 89.4% de los pacientes operados vivieron y el 10.6% fallecieron, según lo reportado en la literatura el rango de mortalidad por cirugía cardíaca es de 2.5% a 11.4% con una media de 5.6%, en comparación a lo encontrado en nuestro estudio donde la sobrevivida fue del 67% (n=22), con una mortalidad del 13% (n=11), siendo la diferencia de proporciones estadísticamente significativa, aunque estos resultados no pueden generalizarse debido al tamaño de la muestra. ^(18,22)

Las causas de defunción registradas en orden de frecuencia fueron las siguientes: choque cardiogénico (45.45%, n=5), choque séptico (18.18%, n=2), paro cardiorrespiratorio (9.09%, n=1), trombosis de stent en conducto arterioso (9.09%, n=1), insuficiencia respiratoria aguda (9.09%, n=1) y tromboembolia pulmonar (9.09%, n=1). De manera general, se ha documentado el choque cardiogénico como la principal causa de defunción de la AT con o sin CIV, lo cual se correlaciona con los hallazgos documentados durante el estudio, aunque no se encontró relación estadísticamente significativa entre las causas de defunción, grupos de edad y sexo. ⁽³⁵⁾

De los procedimientos diagnósticos disponibles en nuestro centro, el cateterismo cardíaco fue el más empleado (55%, n=22), el cual es considerado el estándar adecuado para el diagnóstico específico de la AP. En relación al tipo de tratamiento que recibieron los pacientes en 72.7 % (n=24) fue cirugía curativa y 27.3% no recibió tratamiento quirúrgico (n=9), esto principalmente por condiciones clínicas propias del paciente. El tratamiento quirúrgico más utilizado fue la Fístula sistémico-Pulmonar (59%,n=16), en 21% de los casos (n=7) se realizaron 2 procedimientos, dentro de los

que destacan el cateterismo diagnóstico (n= 22), colocación de stent (n=10), atrioseptostomía (n=4), cierre exitoso de FSP (n=2), cierre de colaterales (n=1) y plastia pulmonar (n=1), dando un total de 40 procedimientos realizados. La correlación de grupo de edad en la consulta de primera vez con el procedimiento aplicado fue estadísticamente significativa y más frecuente en el grupo de menores de un año de edad, lo cual es hasta cierto punto predecible al ser la AP una cardiopatía congénita.

(24,26)

En cuanto a la correlación de procedimientos realizados por género, fue más frecuente realizar el cateterismo diagnóstico en el género femenino que en el masculino, esto condicionado porque los casos documentados pertenecían en su mayoría a este género, aunque en ambos el cateterismo diagnóstico fue el procedimiento predominante. Al 62.5% (n= 15) de los pacientes con AP más CIV se le realizó cateterismo vs 43.75% (n=7) en pacientes con AP sin CIV, en ambos grupos el tratamiento más frecuente fue la FSP (n=16,59%), seguido de Gleen y Rastelli, con una correlación estadísticamente significativa entre el tratamiento quirúrgico y el grupo etario de 0 a 12 años, lo que concuerda una vez más que la detección temprana de la AP y en general de las cardiopatías congénitas permite la realización de un diagnóstico y tratamiento oportuno. (22,23)

CONCLUSIONES

1. Se identificaron 33 pacientes con atresia pulmonar, 54.4% correspondientes al sexo femenino, los cuales fueron diagnosticados en un 55% por cateterismo cardíaco.

2. El grupo etario más frecuente al momento del diagnóstico y la primera consulta de valoración cardiológica va de 0 a 12 meses.
3. La atresia pulmonar más frecuente fue la que se acompaña de CIV, identificándose, en la mayoría de los casos, la presencia de ramas confluentes y siendo más común en el sexo femenino.
4. La presencia de ramas hipoplásicas fue poco común en los sujetos de estudio.
5. La atresia pulmonar que presentó mayor mortalidad fue la que se acompaña de CIV.
6. El procedimiento quirúrgico más utilizado para el tratamiento fue la FSP, en un pequeño porcentaje de pacientes (21%), se realizaron dos procedimientos quirúrgicos.
7. Al momento del estudio solo se encontraban vivos el 67% de los casos registrados, la mayoría del sexo femenino y con AP sin CIV.
8. En el grupo de fallecidos la causa más frecuente de mortalidad fue el choque cardiogénico.
9. Las principales zonas geográficas de referencia identificadas fueron en orden de frecuencia: Ciudad de México, Guerrero, Puebla y Oaxaca.
10. La atresia pulmonar es una cardiopatía congénita que debe caracterizarse en nuestra población, con la finalidad de realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno en las etapas iniciales de la enfermedad y evitar la morbimortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(12):1890-900. DOI: [10.1016/s0735-1097\(02\)01886-7](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)01886-7).
- 2.- Arredondo de Arreola G, Rodríguez-Bonito R, Treviño-Alanís MG, Arreola-Arredondo B, Astudillo-Castillo G, Russildi JM. Malformaciones congénitas en recién nacidos vivos [Congenital malformations in live-born neonates]. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 1990 Dec;47(12):822-7. Spanish, DOI: 10.0643/s 0324-2098(53)035-1276.
- 3.- Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Congenital Heart Disease. En: Libby P, Bonoe R, Mann DI, Zipes DP, eds. *Braunwald's Heart disease a textbook of cardiovascular medicine.* Filadelfia: Saunders Elsevier; 2008. p. 1561-624.
- 4.- Van Velzen CL, Clur SA, Rijlaarsdam ME, Bax CJ, et al. Prenatal detection of congenital heart disease--results of a national screening programme. *BJOG.* 2016; 123(3):400-7.
- 5.- Ramaekers P, Mannaerts D, Jacquemyn Y. Re: Prenatal detection of congenital heart disease--results of a national screening programme. *BJOG.* 2015; 122(10):1420-1.
- 6.- Hautala J, Gissler M, Ritvanen A, Tekay A, et al. The implementation of a nationwide anomaly screening programme improves prenatal detection of major cardiac defects: an 11-year national population-based cohort study. *BJOG.* 2019; 126(7):864-73.
- 7.- B. Velázquez-Torres, J. Gallardo-Gaona, S. Acevedo-Gallegos, *et al.*

Abordaje diagnóstico de la cardiopatía fetal en el Instituto Nacional de Perinatología. *Ginecol Obstet Mex*, 76 (2008), pp. 431-439 Disponible en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18798445/>

8.- Márquez-González, Horacio, Yáñez-Gutiérrez, Lucelli, Rivera-May, Jimena Lucely, López-Gallegos, Diana, & Almeida-Gutiérrez, Eduardo. (2018). Análisis demográfico de una clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Mexicano del Seguro Social, con interés en el adulto. *Archivos de cardiología de México*, 88(5), 360-368. Epub 04 de diciembre de 2020. <https://doi.org/10.1016/j.acmx.2017.09.003>

9.- Mendieta-Alcántara G, Santiago-Alcántara E, Mendieta-Zerón H, et al. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del Estado de México. *Gac Med Mex*. 2013:149.

10. – Ivy, D. Abman, S, Barst, R, et al. Pediatric pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62:117- 126. DOI: 10.1016/j.jacc.2013.10.028.

11. - Simmoneau, G. Galie, N. Rubin, L., et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 43:5-12. DOI: 10.1016/j.jacc.2004.02.037

12.- . Instituto Nacional de Estadística y Geografía: Mujeres y Hombres en México 2010 (monografía). México. [Internet] Consultado el 5 de abril de 2021. Disponible en:http://www.inegi.org.mx/prod_serv/contenidos/espanol/bvinegi/productos/integracion/sociodemografico/mujeresyhombres/2010/MyH_2010.pdf.

13.-Roodpeyma S, Kamali A, Afshar F, Naraghi S. Risk Factors in Congenital Heart Disease. *Clinical Pediatrics*,2002;41(9):653-658.

14.-Moreno, F.Epidemiología de las cardiopatías congénitas.Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pedátrica.Actualizada 2015.[Consultado 24 de abril de 2021].Disponible en: https://www.aeped.es/protocolos/protocolos_secp.htm.

15.-Jenkins KJ, Correa A, Feinstein J et al. Noninherited Risk Factors and Congenital Cardiovascular Defects:Current Knowledge. A Scientific Statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Circulation* 2007;115:2995-3014.

16.- Díaz G, Gabriel F., Sandoval Reyes Néstor. Juan F. Vélez M. *Cardiología pediátrica*. Distribuna editorial,2da. Edición,Colombia,2015.

17.- Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital Herat disease. *Birth defects: Original Article Series*, 1972 8:4-8.

18.- Meller CH, Grinenco S, Aiello H, Córdoba A, et al. Cardiopatías congénitas, diagnóstico y manejo prenatal. *Arch Argent Pediatr* 2020;118(2): e149-e161.

19.- González A, Serrano G, Francisco D, Marcano L. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto. *Revista Cubana de Pediatría*. 2012;84:401-5.

20.- . Shinebourne EA, Rigby ML, Carvalho JS. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: from fetus to adult: congenital heart disease. *Heart*. 2008;94:1350--7.

21. Portela F, Marcos S. Atresia pulmonar con septo íntegro. *Cirugía Cardiovascular*. 2008;15:337--44.
- 22.- Daubeney PEF, Delany DJ, Anderson RH, Sandor GGS, Slavik Z, Keeton BR, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Range of morphology in a population-based study. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1670-9.
- 23.- Freedom R, Nykanen D. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. In: Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Chapter 40, 6th edition, Lippincott Williams & Wilkins 2002:845-63.
- 24.- . Ekman-Joelsson BM, Bertnsson L, Sunnegardh J. Quality of life in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cardiol Young* 2004 Dec;14(6):615-21.
- 25.- Dyamenahalli U, Mc Crindle BW, Mc Donald C, Trivedi KR, Smallhorn JF, Benson LN, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: management of, and outcomes for, a cohort of 210 consecutive patients. *Cardiol Young* 2004 Jun;14(3):299-308.
- 26.- Carrillo A, Franco J, Sandoval N, Cassalet G. Atresia pulmonar com comunicació interventricular. 2003. In: *Cardiología pediátrica [Internet]*. 1 a ed.[1329-36].
- 27.- Rabinovitch M, Anderson RH, Neches WH, Park SC, Zubervuhler JR. Intrapulmonary connections and nonconnections in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Perspectives in Pediatric Cardiology*. 1998;8:169-82.

28.- Franco J, Sandoval N, Carrillo G, Cassalet G. Atresia pulmonar con CIV. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G, editores. *Cardiología pediátrica*. 1ª ed. McGraw Hill; enero 2003: 551-564.

29.- Perry LW, Neily CA, Ferencz C. Infants with congenital heart disease: the cases. In: Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, et al. *Perspectives in pediatric cardiology. Epidemiology of congenital heart disease, the Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989*. Armonk, NY: Futura 1993: 33-62.

30.- Mortera C, Rissech M, Bartrons J, Carretero J, Prada F. Ductus arteriosus patency with stenting in critical pulmonary stenosis and pulmonary atresia with intact interventricular septum. *Rev Esp Cardiol. (English Edition)*. 2005;58:592-5.

31.- . De Rubens-Figueroa J, Oldak-Skivirsky D, Castilla-Serna L, et al. Diagnóstico de cardiopatía congénita en en neonatos. Experiencia de 11 años ~ en el Instituto Nacional de Pediatría. *Rev Mex Cardiol*. 1997;8:128-39.

32.- . Odemis E, Haydin S, Guzeltas A, Ozyilmaz I, Bilici M, Bakir I. Stent implantation in the arterial duct of the newborn with duct-dependent pulmonary circulation: single centre experience from Turkey. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;42:57-60.

33.- . Gewillig M, Boshoff DE, Dens J, Mertens L, Benson LN. Stenting the neonatal arterial duct in duct-dependent pulmonary circulation: new techniques, better results. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:107-12.

34.- Pinto RI, Dalvi B. Transcatheter guidewire perforation of the pulmonary valve as a palliative procedure in pulmonary atresia with intact interventricular septum. *Indian Heart J* 2004 Nov-Dec;56(6):661-3.

35.- Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, Oshima Y, Oka S, Yoshida M, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003 Nov;126(5):1417-26.

36.- Higasi M, Susuki Y, Nakayama S. Biventricular repair for pulmonary atresia with intact ventricular septum associated with sinusoidal communications. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2003 Jan;51(1):25-8.

Fonseca-Sánchez, L. A., & Bobadilla-Chávez, J. J. (2015). Abordaje del niño con sospecha de cardiopatía congénita. *Rev Mexicana de Pediatría [Internet]*, 82(3), 104-13.