



---

---

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS Y  
EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON ATRESIA  
PULMONAR CON SEPTUM ÍNTEGRO DEL AÑO  
2001 A 2019 EN EL INSTITUTO NACIONAL DE  
PEDIATRÍA**

TESIS PARA OBTENER TÍTULO DE  
**ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

PRESENTA

**DRA. TANIA TUXPAN SALAZAR**

TUTOR

**DR MOISES MIER MARTÍNEZ**

ASESOR METODOLÓGICO

**DRA PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA**

**FÍSICO MATEMÁTICO FERNANDO GALVÁN CASTILLO**

CIUDAD DE MÉXICO 2022



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

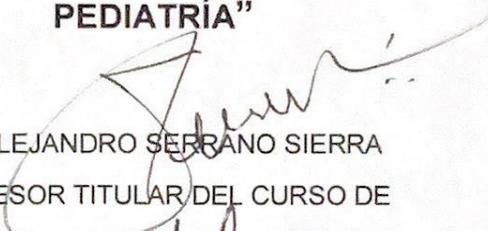
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

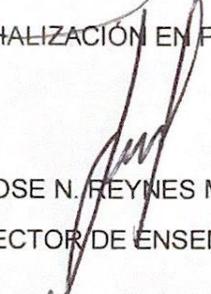
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

TESIS

**“CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS Y EVOLUCIÓN DE  
PACIENTES CON ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM ÍNTEGRO  
DEL AÑO 2001 A 2019 EN EL INSTITUTO NACIONAL DE  
PEDIATRÍA”**



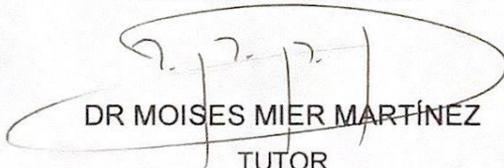
DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE  
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA



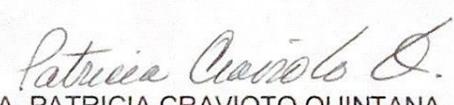
DR. JOSE N. REYNES MANZUR  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



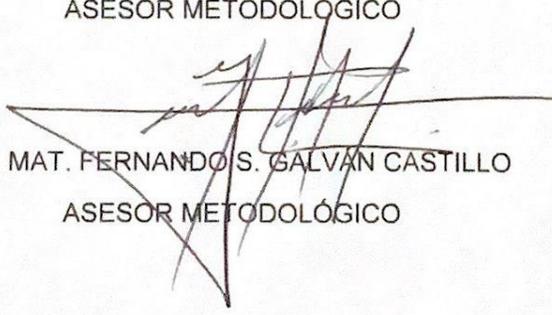
DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO  
DE PRE Y POSGRADO



DR. MOISES MIER MARTÍNEZ  
TUTOR



DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA  
ASESOR METODOLÓGICO



FIS. MAT. FERNANDO S. GALVÁN CASTILLO  
ASESOR METODOLÓGICO

# ÍNDICE

Marco teórico y antecedentes.....	04
Planteamiento del problema.....	12
Justificación.....	13
Objetivos.....	14
Material y métodos.....	14
Variables.....	16
Análisis.....	20
Discusión.....	23
Conclusión.....	24
Cronograma.....	25
Bibliografía.....	26

## MARCO TEÓRICO Y ANTECEDENTES

### EPIDEMIOLOGÍA

La cardiopatía congénita es la malformación congénita más frecuente en los recién nacidos<sup>1</sup>. Se define como una anomalía estructural evidente del corazón o de los grandes vasos intratorácicos con una repercusión real o potencial<sup>2</sup>. A nivel mundial aproximadamente la presentación de las cardiopatías congénitas es de 2.1 hasta de 12.3 por cada 1000 recién nacidos, donde la variabilidad depende principalmente de los métodos diagnósticos; mientras que en México es de 12 hasta 16 por cada mil recién nacidos vivos.<sup>3,4</sup> A nivel mundial es la segunda causa de muerte menores 4 años de edad.<sup>5</sup>

El riesgo de muerte en recién nacidos aumenta hasta dos veces más en los prematuros con bajo peso al nacer y Apgar menor a 7 en el primer minuto de vida. También el diagnóstico tardío y la atención adecuada tardía aumenta proporcionalmente la mortalidad, por lo que a mayor retraso mayor mortalidad<sup>6</sup>. En nuestro país la mortalidad ha ido en aumento a partir del año 2005 hasta en 24.8%, con aumento en el número de decesos de 114.8 a 146 por cada mil recién nacidos vivos, por lo tanto es un problema de salud pública que requiere de detección temprana y monitoreo epidemiológico.<sup>7</sup>

La cardiopatía congénita crítica, es aquella que requiere tratamiento quirúrgico o intervencionismo el primer año de vida, ocurre en aproximadamente el 25% de las personas que tienen cardiopatía congénita<sup>8</sup>. En los lactantes con lesiones cardíacas críticas, el riesgo de morbilidad y mortalidad aumenta cuando hay un retraso en el diagnóstico.<sup>9,10</sup> Por lo tanto la derivación oportuna a un centro terciario con experiencia en el tratamiento de estos pacientes mejora ampliamente su pronóstico. Lo ideal es la detección al nacimiento, previo a su egreso minimizando así la morbilidad y mortalidad asociadas con el diagnóstico tardío.<sup>11, 12</sup>

Los bebés con cardiopatía congénita crítica pueden presentar durante la hospitalización del parto, hallazgos clínicos graves y potencialmente mortales que requieren intervención inmediata. Sin embargo, algunos pueden parecer normales en el examen de rutina y los signos de cardiopatía crítica pueden no ser aparentes hasta después del alta<sup>13</sup>. El momento de la presentación varía con la lesión subyacente y su dependencia de un conducto arterioso permeable. Antes del uso rutinario del examen de oximetría de pulso, aproximadamente el 30% de los pacientes con cardiopatía crítica fueron egresados al

nacimiento sin diagnosticar. <sup>14,15</sup> Para los bebés con cardiopatía crítica que no son diagnosticados al nacimiento, el riesgo de mortalidad es tan alto como 30%.

La atresia pulmonar con septum íntegro es un tipo de cardiopatía congénita cianótica crítica.<sup>16</sup> Es una rara malformación congénita del corazón, representa aproximadamente el 3% de todas las cardiopatías congénitas. Está presente en aproximadamente 4 a 8 por cada 100,000 recién nacidos vivos. <sup>17</sup> En México es la tercera forma más común de cardiopatía congénita cianótica. No hay diferencia en la incidencia basada en el género, pero se refiere que los hombres tienen mayor probabilidad de presentarla. <sup>18</sup>

## ETIOLOGÍA

Factores de riesgo <sup>19, 20, 21, 22, 23</sup>

- Antecedentes familiares: existe un riesgo tres veces mayor de cardiopatía congénita cuando un pariente de primer grado tiene cardiopatía congénita.
- Síndromes genéticos y anomalías extracardíacas: De un 5 a un 8% de todos los Recién nacidos con defectos congénitos del corazón tienen una anormalidad cromosómica. se detectan defectos cromosómicos en el 7% los pacientes y anomalías extracardíacas en el 22 %.

<b>Síndrome de Down (Trisomía 21) 40% de niños con trisomía</b>	<b>Síndrome de Edwards (trisomía 18) 85% Presenta CC</b>	<b>Síndrome de Patau (trisomía 13) 80% presenta CC</b>	<b>Síndrome de Turner Con 35% presenta CC</b>
comunicación interventricular (CIV), el defecto de septación aurículo-ventricular (canal AV) y la persistencia del conducto arterioso (PCA)	las más frecuentes son la CIV, la tetralogía de Fallot y la displasia nodular poli valvular	, las más frecuentes son la CIV, la comunicación aurículo-ventricular (AV), la PCA, la tetralogía de Fallot y la displasia nodular valvular	CIV, la comunicación interauricular (CIA), la Coartación Aórtica, la hipoplasia de cavidades izquierdas (HCI) y la válvula aórtica bicúspide

**Tabla 1** Tipos de cardiopatías presentes en síndromes genéticos

- Factores maternos: diabetes mellitus, hipertensión, obesidad, fenilcetonuria, trastornos de la tiroides, trastornos del tejido conectivo sistémico y epilepsia. Además, fumar y / o consumir alcohol pueden estar asociados con defectos cardíacos.
- Infección en el útero: Infecciones congénitas por agentes como rubeola, citomegalovirus, coxsackie, virus del herpes 6, parvovirus B19, herpes simple, toxoplasmosis gondii y posiblemente VIH.

### **DEFINICIÓN**

Dentro de las cardiopatías congénitas críticas se encuentra la ya mencionada atresia pulmonar con septum íntegro, es una conexión ausente entre el tracto de salida del ventrículo derecho, la arteria pulmonar y un tabique ventricular intacto que no permite la conexión entre los ventrículos derecho e izquierdo, generando una obstrucción completa del flujo de salida del ventrículo derecho con diversos grados de hipoplasia de la válvula tricúspide y ventricular derecha. Por lo tanto, la sangre no logra pasar desde el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar y los pulmones, y se requiere una fuente alternativa de flujo sanguíneo pulmonar para sobrevivir. Por lo tanto requiere tratamiento inmediato al diagnóstico. Los resultados de las intervenciones quirúrgicas están mejorando con una tasa de supervivencia a cinco años de aproximadamente el 80%.<sup>24, 25</sup>

## FISIOPATOLOGÍA

La patogenia para esta patología no está específicamente conocida, además no es común la asociación como otras cardiopatías a síndromes genéticos, se cree que puede deberse a un proceso de obstrucción de flujo pulmonar generando una atresia pulmonar primaria. Otra teoría se asocia a una infección viral o a un proceso inflamatorio durante la gestación creando una atresia de la válvula pulmonar y posteriormente alteraciones del flujo sanguíneo. Al causar obstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho la sangre se

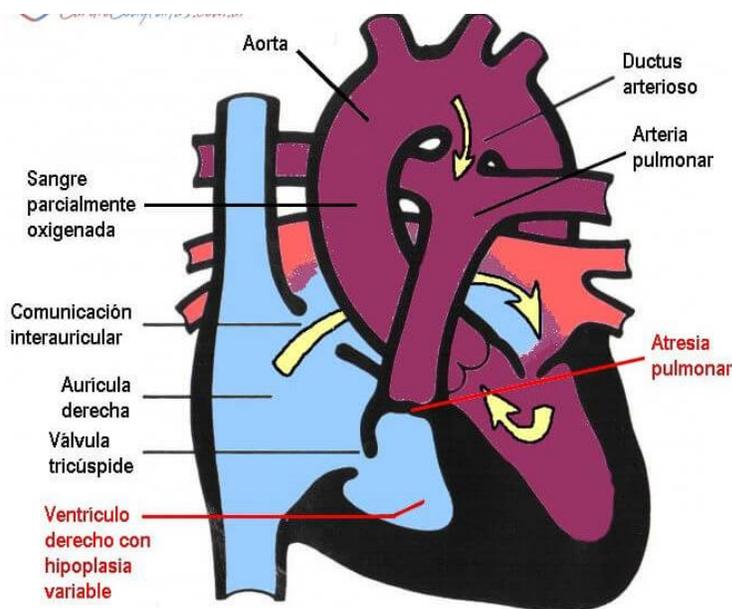


Figura 1 Anatomía de la atresia tricuspídea con septum íntegro

puede dirigir a las arterias pulmonares mediante regurgitación tricuspídea a la aurícula derecha, y posteriormente a través de conexiones entre el Ventrículo derecho y la circulación de la arteria o mediante el agujero oval hacia la aurícula izquierda. O posterior al nacimiento por el conducto arterioso permeable, por lo tanto es crucial para la supervivencia, ya que es la única fuente de suministro de sangre pulmonar.

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

Presentación fetal: los avances en la tecnología de ultrasonido han permitido la detección prenatal de rutina a las 18 y 22 semanas de gestación para establecer un diagnóstico fetal preciso. Pueden observarse características de obstrucción pulmonar crítica en algunos fetos ya a las 12 semanas de gestación.

Presentación postnatal: los recién nacidos presentan cianosis debido a corto circuito obligatorio de derecha a izquierda a nivel auricular. Aunque los bebés pueden tener taquipnea o hiperpnea leve, la dificultad respiratoria grave es poco frecuente y diferencia a estos pacientes de aquellos con cianosis debido a una causa pulmonar.

Si no recibe tratamiento es una enfermedad fatal casi uniforme; aproximadamente el 50% de los niños morirá dentro de las dos semanas de nacimiento y el 85% a los seis meses. Debido a que es una lesión ductal dependiente, el cierre del conducto arterioso permeable generalmente produce un rápido deterioro clínico y consecuencias potencialmente mortales, que incluyen acidosis metabólica grave e hipoxemia, convulsiones, shock cardiogénico, paro cardíaco y muerte. En raras ocasiones, puede ocurrir una supervivencia prolongada con un flujo sanguíneo pulmonar mantenido por un conducto arterioso persistente o un flujo sanguíneo de la aorta a la arteria pulmonar a través de uno o más vasos sanguíneos colaterales.

Hallazgos físicos además de la cianosis, son:

- Un segundo ruido cardíaco debido a una sola válvula semilunar (la válvula aórtica).
- Soplo sistólico debido a regurgitación tricuspídea.
- El impulso precordial del ventrículo derecho (VD) no es hiperdinámico debido al pequeño volumen de sangre que ingresa al VD hipoplásico.
- Con menos frecuencia, un soplo continuo de "tipo de maquinaria" debido a un persistencia de conducto arterioso.

## **DIAGNÓSTICO**

Diagnóstico prenatal

Se realiza con un ecocardiograma a las 18-24 semanas de gestación, se realiza en quienes se sospecha mediante ultrasonido estructural de una malformación cardíaca; realizar el ecocardiograma a esta edad ayuda a la estratificación del riesgo y selección de tratamiento paliativo o correctivo de acuerdo a la morfología de la válvula tricúspide, del ventrículo derecho y el tipo de atresia pulmonar.<sup>26</sup>

## Diagnóstico posnatal

Se diagnostica mediante ecocardiografía con la identificación de una válvula pulmonar atrésica y un tabique ventricular intacto. Además, la ecocardiografía debe evaluar el tamaño y la función del ventrículo derecho, y evaluar la mezcla intracardiaca a través del foramen oval permeable y el flujo sanguíneo pulmonar a través conducto arterioso. La ecocardiografía transtorácica es el pilar principal para definir la anatomía, sin embargo, dadas las implicaciones y las diversas formas de anomalías en la circulación coronaria, a menudo es necesario completar con el cateterismo cardíaco o la tomografía computarizada.<sup>27</sup>

Existen diversos predictores para obtener mejores resultados en cuanto a tratamiento los cuales son:

- Tamaño de la válvula tricuspídea en la cual se deben de obtener medidas de su anillo y se sugieren puntuaciones  $z < -2$  a  $-3$  como corte para una estrategia terapéutica mediante la reparación univentricular, Además de la morfología y función de las de la válvula tricuspídea ya que si cuenta con alteraciones como anomalía de Ebstein es importante también su abordaje quirúrgico si se intenta reparación biventricular es relevante.
- Tabique auricular el cual debe encontrarse con una adecuada comunicación auricular sin datos de restricción.
- La hipertrofia de pared del ventrículo derecho ya que de esta dependerá la relación con la funcionalidad y supervivencia posterior a procedimiento quirúrgico, donde se espera una regresión de la hipertrofia y un aumento de tamaño de ventrículo derecho.
- Tracto de salida del ventrículo derecho y arterias pulmonares: También dependerá del tipo valvular si es membranosa o muscular ya que es de relevancia para manejo quirúrgico.

## **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

El diagnóstico diferencial se basa en afecciones cardíacas cianóticas con obstrucción de la salida del ventrículo derecho, en las que los hallazgos radiológicos mediante radiografía son mínimos ya que no presentan crecimiento o si lo tienen este es mínimo, además de marcas vasculares pulmonares. Y el diagnóstico diferencial se realiza mediante ecocardiograma identificando las siguientes patologías:

- Atresia pulmonar con comunicación interventricular.
- Estenosis pulmonar crítica
- Tetralogía de Fallot
- Atresia tricúspide

## **TRATAMIENTO**

Los recién nacidos con esta patología deben manejarse en un centro médico con experiencia en el manejo de enfermedades cardíacas congénitas complejas. La estabilización inicial incluye soporte cardiorrespiratorio general y administración de prostaglandina E1 tan pronto como sea posible, para mantener la permeabilidad del conducto arterioso.<sup>28</sup>

Cuando se obtiene el diagnóstico confirmado de atresia pulmonar con septum íntegro; la morfología de la válvula tricúspide, del ventrículo derecho, el subtipo de la válvula pulmonar y las arterias coronarias ayudarán a determinar la estrategia de manejo.<sup>29</sup> Ya que dentro de estas características existen alteraciones anatómicas críticas para el manejo del paciente como la presencia o ausencia de válvula ventricular, y la presencia o ausencia de una circulación de la arteria coronaria dependiente del ventrículo derecho.

- El tamaño del anillo de la válvula tricúspide, medido por puntajes z, es un factor importante para decidir la reparación que se realizará, como reparación biventricular ya que es un predictor de funcionalidad, se ha observado que puntajes z de del anillo de la válvula tricúspide mayores de 2.5 son los que podrían ser exitosos aunque se ha identificado que los anillos que son pequeños pero con capacidad para agrandarse también podrían tener procedimiento biventricular.<sup>30</sup> Sin embargo los anillos pequeños no pueden soportar de manera confiable una reparación biventricular y los intentos de hacerlo aumentan significativamente la mortalidad operatoria.
- Circulación de la arteria coronaria derecha dependiente de ventrículo derecho se ha identificado mayor riesgo de muerte e isquemia coronaria en este grupo de personas por lo que siempre se debe de tener un control estricto.<sup>31</sup>

En este punto la principal determinante y objetivo es buscar realizar una reparación biventricular.

## Cateterismo

### Septostomía auricular percutánea

Debe haber una derivación obligatoria de derecha a izquierda como tratamiento, esto significa que se necesita una comunicación auricular no restrictiva. Por lo que se realiza esta septostomía con balón como parte de procedimiento inicial ya que la mayoría de casos tiene una comunicación auricular restrictiva.

### Valvuloplastia pulmonar con balón asistida

Esta funciona como opción paliativa inicial en la cual se realiza la perforación de la válvula pulmonar transcatéter mediante sonda, láser o radiofrecuencia, seguida de dilatación con balón de la válvula.

Los informes también sugieren que después de la valvuloplastia al menos la mitad de los pacientes requieren una derivación de la arteria pulmonar sistémica (es decir, flujo sanguíneo pulmonar adicional) debido a la cianosis persistente.<sup>32, 33</sup>

Las opciones para la reparación posterior incluyen reparación biventricular, paliación univentricular, reparación híbrida de 1.5 ventrículos y, raramente, trasplante cardíaco. La elección de la reparación se basa en la evaluación de la viabilidad de la reparación biventricular, que depende de las características morfológicas del paciente individual.<sup>34,35,36,</sup>

37

- Reparación biventricular: separa las circulaciones pulmonar y sistémica con dos ventrículos de bombeo.
- Paliación univentricular: separa las circulaciones pulmonar y sistémica con un solo ventrículo de bombeo (ventrículo izquierdo)
- Reparación híbrida (1.5 ventrículos): separa las circulaciones pulmonar y sistémica con dos ventrículos de bombeo, pero el ventrículo derecho no es capaz de soportar totalmente la circulación pulmonar sola. En esta reparación, la operación de Glenn proporciona una fuente directa de flujo sanguíneo pulmonar desde la vena cava superior, mientras que el flujo sanguíneo de la vena cava inferior se bombea a través del ventrículo derecho y la válvula pulmonar reconstruida. Cuando el crecimiento

posterior del Ventrículo derecho es suficiente para soportar completamente la circulación pulmonar, se puede realizar un cierre basado en un catéter del foramen oval permeable defecto del tabique auricular. Sin embargo, cuando no hay un crecimiento satisfactorio del ventrículo derecho, la reparación ventricular es la operación paliativa definitiva en pacientes que pueden mantener una oxigenación y un gasto cardíaco adecuados con esta fisiología.

- Trasplante cardíaco primario: Se presenta una tasa de mortalidad cercana al 100%, incluso con cirugía paliativa, por lo tanto la mayoría de ocasiones se ofrece a estos pacientes trasplante cardíaco primario. <sup>38</sup>

No importa la estrategia de manejo inicial, estos pacientes requieren un seguimiento de por vida por parte de un cardiólogo que se especialice en el manejo de cardiopatías congénitas críticas. Aunque la tasa de supervivencia ha aumentado con la mayoría de las muertes que ocurren dentro del primer año postoperatorio y las tasas de supervivencia a 15 años de todos los subtipos de pacientes tienen entre 58% y 87%. Pero se debe de reconocer que sin intervención es una condición uniformemente fatal. <sup>39</sup>

La tasa de supervivencia general a cinco años para pacientes tratados es aproximadamente del 80% y se informa que es > 90% en pacientes en los que es factible la reparación biventricular. <sup>40 41</sup>

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La cardiopatía congénita es la malformación congénita más frecuente en los recién nacidos. Aproximadamente de 12 hasta 16 de cada mil recién nacidos vivos presentan cardiopatías congénitas en México y a nivel mundial es de 2.1 a 12.3 por 1000 recién nacidos. En los menores de 4 años es la principal causa de muerte y desde 2005 el número de decesos ha aumentado, el principal factor de mortalidad es el diagnóstico tardío, a mayor retraso en el tiempo de diagnóstico existe mayor mortalidad. Y es así como la atresia pulmonar con septum íntegro es una de las cardiopatías con mayor mortalidad cuando no es identificada y tratada a tiempo. Toma gran importancia en los recién nacidos ya que el flujo pulmonar depende de la permeabilidad del conducto arterioso y la muerte ocurre en los primeros días o semanas de vida cuando sucede el cierre espontáneo del conducto arterioso, por lo tanto es importante identificar de forma temprana los factores de riesgo

para esta cardiopatía así como los principales datos de presentación clínica, el diagnóstico más utilizado, diferentes medidas de tratamiento y la evolución buena o mala.

Identificar y describir las características de presentación lograría brindar mayor conocimiento sobre la clínica y métodos diagnósticos para un diagnóstico temprano, Ya que el tratamiento fuera del período neonatal se asocia a pobre pronóstico, por lo que es importante la evaluación detallada.

### **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuáles son las características demográficas y evolución de los pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro en el instituto nacional de pediatría del año 2001 al año 2019?

### **JUSTIFICACIÓN**

La atresia pulmonar con septum íntegro es una cardiopatía poco frecuente pero con un índice de mortalidad elevado, la cual con un diagnóstico prenatal o al nacimiento conociendo factores de riesgo y síntomas tempranos, así como tamiz neonatal ofrecen mayores posibilidades de sobrevivir al brindar un tratamiento oportuno, que se evaluará mediante la evolución que se presente con cada uno. Es así como a pesar de la alta mortalidad por atresia pulmonar con septum íntegro existe poca información sobre la evolución en cada paciente, y las características de la presentación en cada uno por lo que en el Instituto Nacional de Pediatría al ser un sitio de referencia es posible identificar mayor número de pacientes con esta patología y así identificar factores de riesgo, características clínicas, abordaje, integrando determinantes para la presentación, así como descripción de los diversos tratamientos otorgados.

## **OBJETIVO GENERAL**

Describir los factores determinantes para evolución clínica que presenta cada paciente con atresia pulmonar con septum íntegro en el Instituto Nacional de Pediatría del 2001 al año 2019.

### **Objetivos específicos**

- Describir los diversos tratamientos utilizados en el INP
- Describir la frecuencia de la mortalidad de acuerdo a diferentes métodos de tratamiento tanto quirúrgicos como percutáneos, así como aquellos quienes no recibieron tratamiento.
- Describir la evolución de acuerdo a la edad de diagnóstico
- Describir las posibles complicaciones asociadas al tratamiento

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

Se propone un estudio observacional, retrospectivo, retrolectivo, descriptivo; En el que se revisará todo expediente clínico que se encuentre con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro en el Instituto Nacional de Pediatría del año 2001 a 2019

**Universo de estudio:** Expedientes de pacientes de 0 a 18 años con atresia pulmonar con septum íntegro corregida o no.

### **Criterios de inclusión:**

- Todos los expedientes de los pacientes que cumpla con atresia pulmonar con septum íntegro desde 2001 a 2019.
- Con edad de 0 a los 18 años
- En expedientes de género femenino y masculino
- Con o sin intervención quirúrgica
- Con o sin procedimiento intervencionista

### **Criterios de exclusión**

- Expediente que presente menor al 80% de datos necesarios.

## Explicación de sujetos que participarán en la investigación

Se eligen a pacientes masculinos o femeninos, de cualquier edad entre los 0 a los 18 años, que recibieron o no tratamiento tanto por intervencionismo o quirúrgico y que actualmente se encuentran vivos o muertos.

## Tabla de variables

Las variables que se incluirán en el presente estudio se encuentran a continuación:

Nombre de la Variable	Definición Conceptual	Tipo de Variable	Medición de la Variable
<b>Edad</b>	Es el tiempo de vida desde el nacimiento hasta la fecha actual.	Cuantitativa	Años- meses
<b>Prematurez</b>	Cualquier recién nacido con edad menor a 37 semanas de gestación	Cualitativa	1 Si 2 No
<b>Sexo</b>	Condición biológica que distingue a hombres y mujeres. Ésta variable es importante para determinar la frecuencia en el genero.	Nominal	1= Femenino 2= Masculino
<b>Peso</b>	Parámetro cuantitativo imprescindible para la valoración del crecimiento, desarrollo y estado nutricional de un individuo.	Cuantitativa	Kilos, gramos
<b>Talla</b>	Es la medida desde la planta del pie hasta el vértice de la cabeza	Cuantitativa	Metros centímetros

<b>Estado nutricional</b>	Indicador de salud que determina la situación en la que se encuentra una persona en relación a la ingesta y adaptaciones fisiológicas que tienen lugar tras el ingreso de nutrientes.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Desnutrición leve</li> <li>2. Desnutrición moderada</li> <li>3. desnutrición grave</li> <li>4 Normal</li> </ol>
<b>Síndrome asociado</b>	Se determina si existe o no alguna relación a algún síndrome genético	Nominal	Síndrome genético
<b>Malformación cardiaca asociada</b>	Alteración estructural del corazón agregada a la patología de base.	Nominal	Tipo de cardiopatía asociada
<b>Método diagnóstico</b>	Recurso utilizado para como ayuda para lograr diagnosticar una enfermedad. En este caso se utiliza Ecocardiograma como método diagnóstico	Nominal	<p>Ecocardiograma</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Cateterismo</li> </ol>
<b>Sospecha diagnóstica</b>	Suposición que se realiza ante la integración de hallazgos clínicos específicos.	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Soplo</li> <li>2. Cianosis</li> <li>3. Dificultad respiratoria</li> <li>4. Falla cardiaca</li> <li>5. Choque cardiogénico</li> </ol>

			6. Tamiz cardiológico
<b>Fecha de diagnóstico</b>	Día mes año en el cual se realiza diagnóstico de Atresia pulmonar con septum íntegro	Nominal	DD/MM/AAAA
<b>Intervención quirúrgica inicial</b>	Procedimiento que se realiza como primer tiempo	Nominal	Tipo de cirugía realizada
<b>Tipo de Tratamiento</b>	El tratamiento se define como el conjunto de medios que se utilizan para curar o mejorar el padecimiento.	Nominal	1.- Percutáneo 2.-Quirúrgico 3.-Conservador
<b>Edad de intervención</b>	Edad en que se realiza el procedimiento tanto percutáneo o quirúrgico	Cuantitativa	Meses años
<b>Factores determinantes de cirugía</b>	Son los eventos que suceden en un procedimiento y que determinarán una evolución buena o mala.	Nominal	1. Sangrado 2. Hallazgos no esperados 3. Eventualidades durante cirugía

<p><b>Evolución</b></p>	<p>Se considerará a cada una de las complicaciones (lesiones o afecciones) que tras una enfermedad y a consecuencia de ella, permanecen durante más o menos tiempo. En esta variable observaremos cual es la disminución la capacidad más frecuente, la cardiaca o respiratoria</p>	<p>Nominal</p>	<p>1= Vivo 2= Muerto</p>
<p><b>Oportunidad Diagnóstica</b></p>	<p>Del griego <i>diag</i> que significa a través de, <i>gnosis</i> sinónimo de conocimiento y el sufijo <i>tico</i> que es relativo a. Es el procedimiento por el cual se identifica una enfermedad, recabando datos clínicos, de imagen y laboratorio para interpretarlos y llegar a una conclusión</p>	<p>Nominal</p>	<p>1=Diagnóstico prenatal 2= Diagnóstico posnatal</p>

### TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se realizará un muestreo por conveniencia del año 2001 al 2019 en el Instituto Nacional de Pediatría en el servicio de cardiología así como cirugía de tórax.

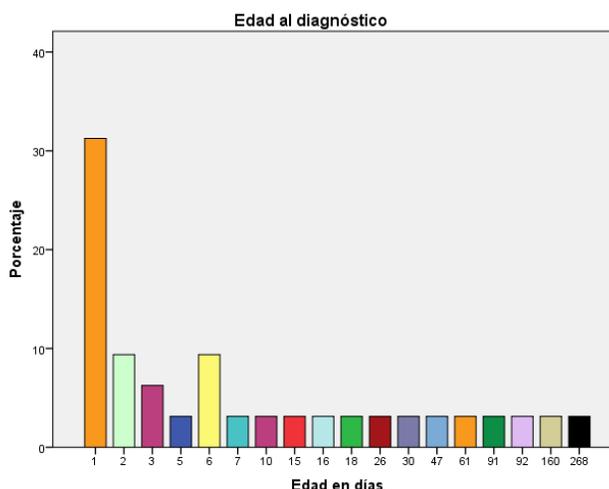
### ANÁLISIS O PLAN ESTADÍSTICO

En una primera fase se elaboró una base de datos en programa Excel la cual posteriormente se exportó al programa estadístico SPSS versión 21 a través del cual se realizó el análisis de la información de expedientes con atresia pulmonar con septum íntegro. Cuyos resultados de este estudio se presentaron en cuadros y gráficos.

## **RESULTADOS**

Se analizó una muestra de 33 pacientes con diagnóstico de APSI de 2001 A 2019 en el Instituto Nacional de Pediatría. De los 33 casos el 100% cuenta con diagnóstico de atresia pulmonar con septum íntegro sin evidencia de otra cardiopatía, el sexo femenino con un 51.5% presenta mayoría mínima. Con promedio de edad al diagnóstico de 27.6 días, y con desviación estándar de 56.3 días. En

32 casos representando un porcentaje de 96% no realizaron tamiz cardiológico y solo existió un caso a quien si se realizó el mismo, y otro caso con diagnóstico prenatal. Se identificó que se presentó en 24.2% con antecedente de prematuridad. Se documentó un peso al nacimiento promedio de 2.91 kg con desviación estándar de 473 gr y peso mínimo de 1.78kg y máximo de



Gráfica 1: Porcentaje de pacientes de acuerdo a edad en días al momento de diagnóstico

3.77, así como talla media de 49 y desviación estándar de 8.8 cm, se calculó un IMC de acuerdo a última revisión presencial donde se registra en 33 pacientes de los cuales 14 no se cuenta con valor ya que fallecieron o no se cuenta con el mismo, se obtuvo una media de 14.9 y desviación estándar de 2.25, evidenciando 84.2% con IMC <18.5, se agrupó con desnutrición severa con IMC menor de 16, moderada IMC de 16 a 16.9 y leve con IMC 17 a 18.4, peso adecuado con IMC 18.5-24.9, así como sobrepeso de 25 a 29.9 y obesidad, identificando 12 pacientes con desnutrición grave, 1 moderada y 2 leve, con peso adecuado en 4 pacientes, se cuenta con valor máximo de 19.68 por lo que no se identifica ningún paciente en estado de sobrepeso ni obesidad.

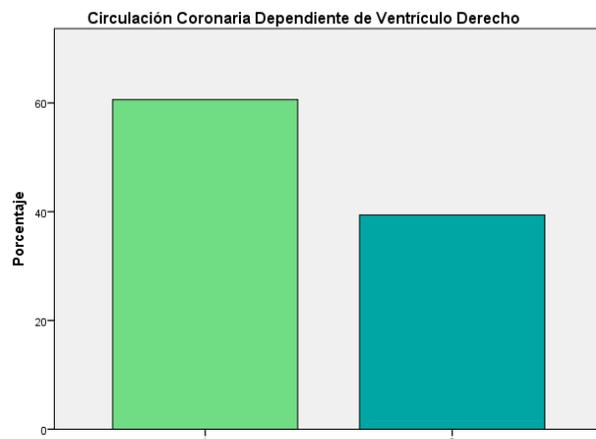
El principal diagnóstico de ingreso fue dificultad respiratoria con 34.5%, seguida de evidencia de cardiopatía congénita cianógena no específica en un 24.1%, y en tercer lugar cianosis con 17.2%, como diagnósticos menos frecuentes fueron soplo y desaturación con 6.8%. Se identifica un paciente con presencia de Síndrome de Noonan que representa el

3.4% del total, y uno con síndrome dismorfológico 46XX. Sin evidencia de otras cardiopatías congénitas asociadas en el 100%.

La principal sospecha diagnóstica fue cianosis con 66.7% seguida de soplos 30%; el método diagnóstico en el 100% de pacientes fue ecocardiograma. La edad de diagnóstico presenta media de 27.6 días, con desviación de 56.3 días, la mínima edad de diagnóstico fue al primer día de vida y la máxima edad fue a los 268 días de vida.

De los 33 pacientes 20 que representan 60.6% presentaron circulación coronaria dependiente de ventrículo derecho y 39.4% con circulación coronaria no dependiente de ventrículo derecho los cuales se dividen en grupo 1 Y grupo 2 respectivamente.

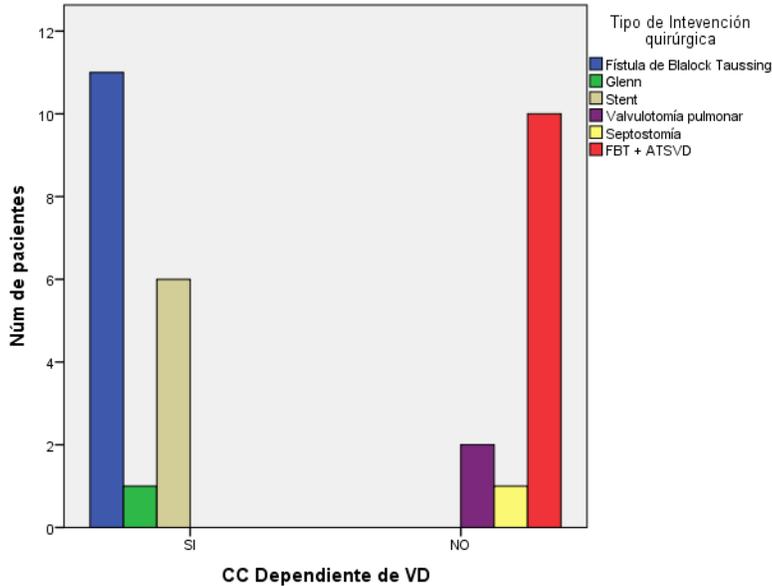
Además de acuerdo a la evidencia de muertes en el grupo 1 murieron 6 pacientes mientras que en grupo 2 murieron 3 sin evidencia de asociación  $P=0.561$ . Previo a procedimiento de inicial el 6.2% murió.



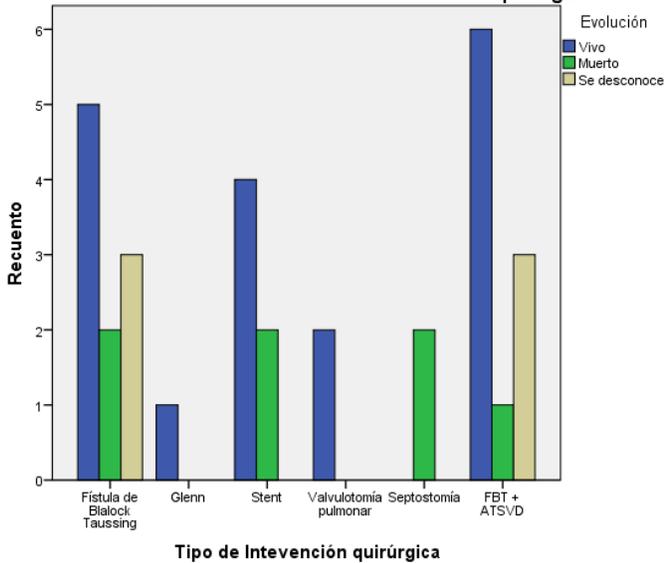
Gráfica 2: Porcentaje de pacientes de acuerdo a circulación coronaria dependiente o no de ventrículo derecho

El procedimiento de reparación inicial que se llevó a cabo con mayor frecuencia en el grupo 1 fue Fístula de Blalock Taussing en el 61.1%, 5.3% se realizó Glenn, al 33.3% Stent; en el grupo 2 al 76.9% se le realizó Fístula de Blalock Taussing y ampliación del tracto de salida de ventrículo derecho y a 7.7% septostomía y Valvulotomía pulmonar en 15.4%. La edad de primera intervención quirúrgica fue media de 115 días con desviación de 247 días, la edad mínima de intervención fue a los dos días y la máxima a los 1257 días. Los pacientes que requirieron nueva intervención quirúrgica fueron 20 con un porcentaje de 60.6% y 6 a quien no requirieron reintervención con 18.2% y 21.2% que fallecieron. A quien si se realizó segunda intervención el procedimiento más común fue Glenn con 72.7%, seguido de Fístula de Blalock Taussing 13.6%, Fontan en 9.1% y Stent en 4.5%. De los 33 pacientes 18 (54.5%) sobreviven actualmente, el 27.3% murió y el 18.2% se desconoce su evolución.

Gráfica 3: Tipo de procedimiento realizado de acuerdo a circulación coronaria



Evolución de acuerdo a intervención quirúrgica



Gráfica 4: Evolución de acuerdo a tipo de intervención quirúrgica

De acuerdo a la circulación coronaria dependiente o no de ventrículo derecho se analizó el sexo donde existe predominio femenino en grupo 1 y en el grupo 2 predominio masculino con 53.8%. La principal sospecha diagnóstica presenta  $P=0.347$  por lo que se rechaza la hipótesis de correlación con circulación dependiente. Se valoró también el estado de prematuridad sin evidencia de correlación  $P=0.29$ . Para la edad de diagnóstico se realizó análisis en la cual no se observa dependencia  $P=0.359$ , Por evolución se evidencia en el grupo 1 el 55% de vivos, el 30% muertos y el 15% a quien se desconoce, del grupo 2 con 53.8% de vivos y 23.1% de muertos así como 23.1% que se desconoce, con  $P$  de 0.809. Por el tipo de intervención quirúrgica se estimó mayor sobrevivencia a quien realizó como primer procedimiento en el grupo 1 Glenn con evolución de vivos del 100%, seguida de 60% para Stent y posteriormente con un 50% fístula de Blalock Taussing, de acuerdo a los pacientes en el segundo grupo se presentó que falleció el 10% con fístula de Blalock Taussing y actualmente vive el 60%, sin embargo se desconoce evolución del 30% y a quien realizó septostomía el 100% falleció, sin evidencia de significancia  $P=0.222$ .

Otra variable analizada fue la reintervención en la cual se identificó 60.6% de pacientes que requirieron reintervención, de los cuales del grupo 1 el 75% la requirió y del grupo 2 el 38.5%  $P < 0.036$  por lo que se identifica correlación que existe entre circulación coronaria dependiente o no y la reintervención. También se analizó la evolución de acuerdo a dependencia o no de circulación coronaria con  $P = 0.561$  por lo que no se identifica correlación de acuerdo a la evolución.

De acuerdo al estado nutricional se identificó significancia  $P < .05$  por estado nutricional y tipo de procedimiento de corrección o paliación con evidencia de desnutrición leve a severa.

## **DISCUSIÓN**

La atresia pulmonar con septum íntegro es un tipo de cardiopatía congénita cianótica crítica.<sup>42</sup> En México es la tercera forma más común de cardiopatía congénita cianótica y representa del 1 al 3% de todos los defectos cardíacos congénitos en los niños. Es una conexión ausente entre el tracto de salida del ventrículo derecho y la arteria pulmonar y un tabique ventricular intacto que no permite la conexión entre los ventrículos derecho e izquierdo, generando una obstrucción completa del flujo de salida del ventrículo derecho con diversos grados de hipoplasia de la válvula tricúspide y ventricular derecha; la sangre no logra pasar desde ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar y los pulmones, y se requiere una fuente alternativa de flujo sanguíneo pulmonar, por lo que requiere tratamiento inmediato al diagnóstico.

De acuerdo a la literatura se refiere no existe incidencia basada en el género y en nuestra base de datos se identificó mayor presentación en sexo femenino, también en el grupo de circulación coronaria dependiente de ventrículo derecho y en que no existe dependencia de circulación coronaria fue mayor en el sexo masculino.

El diagnóstico oportuno se podría realizar desde las 18 a 22 semanas de gestación, así como al nacimiento con el tamiz cardiológico sin embargo la ausencia de aplicación de estos no logra diagnóstico oportuno como se identifica en nuestra población donde solo el 4% tuvo tamiz cardiológico o diagnóstico prenatal. Y el diagnóstico más temprano fue en un caso con diagnóstico al primer día, sin embargo en nuestra base de datos no se logró una asociación con la edad del diagnóstico que represente una asociación para determinar la evolución. La principal sospecha asociada a cianosis de acuerdo a Chikkabyrappa refiere

como principal manifestación así como manifestación pivote es la cianosis en diversos grados.

De acuerdo a la historia natural de la enfermedad el 50% muere el primer mes de vida, 80% antes de los 6 meses y algunos casos más allá del año como en nuestra población donde se identificó un caso con diagnóstico tardío.

Como se menciona por Eliasa (2018) la circulación de la arteria coronaria derecha dependiente de ventrículo derecho se ha identificado como mayor riesgo de muerte e isquemia coronaria, y así se identifica en nuestra base de datos donde se observa además de mayor prevalencia en este grupo también se observa mayor número de muertes sin embargo no existe una asociación exacta por lo que no podría determinarse como factor aislado para la evolución.

La principal complicación en la que se observó una correlación con el tipo de tratamiento paliativo o correctivo fue la desnutrición severa.

Los procedimientos médicos o quirúrgicos dependerán de las características de la morfología del ventrículo derecho así como la válvula tricúspide de cada paciente, y así se identifica en nuestra base de datos con diversos tratamientos paliativos o correctivos sin lograr identificar asociación con el tipo de tratamiento y evolución pero si con mayor número de reintervenciones cuando tienen circulación coronaria dependiente de ventrículo derecho.

### **Conclusión**

Al ser la atresia pulmonar con septum íntegro una cardiopatía congénita compleja y poco frecuente se cuenta con una población pequeña, por lo que se necesita ampliar nuestro tamaño de muestra para búsqueda de posibles asociaciones entre factores determinantes para la evolución de cada paciente así como el tipo de tratamiento, por lo que no existe un factor único determinante de la evolución de cada paciente sino que son factores múltiples que lo harán. Se encuentra un factor determinante de evolución y tipo de tratamiento que es la desnutrición severa la cual nos podría generar mayores complicaciones a largo plazo por lo cual se podría proponer un seguimiento conjunto multidisciplinario para disminuir este riesgo existente.

## Cronograma de Actividades

### Servicio

### INP

Actividades	Abr	May	Junio	Julio	Agos	Sept	Oct	Nov	Dic
Búsqueda bibliográfica									
MARCO TEORICO Antecedentes Planteamiento del Problema									
Justificación, Objetivos /General y Específicos)									
MATERIAL Y METODOS									
Entrega revisión de protocolo									
Recolección de la información									
Procesamiento de la información									
Análisis de la información									
Redacción de la Tesis									
Presentación de tesis									

## **BIBLIOGRAFÍA**

- 
- <sup>1</sup> Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet* 2010; 375:649.
- <sup>2</sup> Mitchell SC, Korones SB, Berrendees HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incident and natural history. *Circulation* 1971;43:323-332.
- <sup>3</sup> Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008; 153:807.
- <sup>4</sup> Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Improved national prevalence estimates for 18 selected major birth defects--United States, 1999-2001. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2006; 54:1301.
- <sup>5</sup> Juan Calderón Colmenero. La regionalización de las cardiopatías congénitas, una meta pendiente. *Archivos de cardiología de México*. *Archiv Cardiol Mex* 2019. 089 150-159
- <sup>6</sup> Soares, A. M. Mortality for Critical Congenital Heart Diseases and Associated Risk Factors in Newborns. A Cohort Study. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*.2018
- <sup>7</sup> Torres Cosme JL, Rolón Porras , Aguinaga RíosM, Acosta Granados, Reyes Muñoz E, Murgui Peniche T. Mortality from congenital heart disease in Mexico. A problema on the rise. *OIOs One* 2016.11(3):e0150422
- <sup>8</sup> Oster ME, Lee KA, Honein MA, et al. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics* 2013; 131:e1502.
- <sup>9</sup> Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, et al. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. *JAMA Pediatr* 2014; 168:361.
- <sup>10</sup> Eckersley L, Sadler L, Parry E, et al. Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. *Arch Dis Child* 2016; 101:516.
- <sup>11</sup> Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ, et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *J Pediatr* 2009; 155:26.
- <sup>12</sup> Hill GD, Block JR, Tanem JB, Frommelt MA. Disparities in the prenatal detection of critical congenital heart disease. *Prenat Diagn* 2015; 35:859.
- <sup>13</sup> Liberman RF, Getz KD, Lin AE, et al. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors. *Pediatrics* 2014; 134:e373.
- <sup>14</sup> Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD, et al. Variation in Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease in Infants. *Pediatrics* 2015; 136:e378.
- <sup>15</sup> Liberman RF, Getz KD, Lin AE, et al. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors. *Pediatrics* 2014; 134:e373.
- <sup>16</sup> Li, F., Du, X., & Chen, S. *Biventricular repair versus uni-ventricular repair for pulmonary atresia with intact ventricular septum: A systematic review. Journal of Huazhong University of Science and Technology [Medical Sciences], 2015.*
- <sup>17</sup> S. M. Chikkabyrappa, , R S. Loomba , JT. Tretter. *Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management (2018). Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia, 2018.*
- <sup>18</sup> Eliasa,P, Chin Leng P, Karin Dp, Long-term outcomes of single-ventricle palliation for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Fontan survivors remain at risk of late myocardial ischaemia and death† *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 0 (2018) 1–7
- <sup>19</sup> Pinelli JM, Symington AJ, Cunningham KA, Paes BA. Case report and review of the perinatal implications of maternal lithium use. *Am J Obstet Gynecol* 2002

- 
- <sup>20</sup> Sullivan PM, Dervan LA, Reiger S, et al. Risk of congenital heart defects in the offspring of smoking mothers: a population-based study. *J Pediatr* 2015.
- <sup>21</sup> Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, 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: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007.
- <sup>22</sup> Liu S, Joseph KS, Lisonkova S, et al. Association between maternal chronic conditions and congenital heart defects: a population-based cohort study. *Circulation* 2013.
- <sup>23</sup> Øyen N, Diaz LJ, Leirgul E, et al. Prepregnancy Diabetes and Offspring Risk of Congenital Heart Disease: A Nationwide Cohort Study. *Circulation* 2016.
- <sup>24</sup> Loomba RS, Pelech AN. Aortic perfusion score for pulmonary atresia with intact ventricular septum: An antegrade coronary perfusion scoring system that is predictive of need for transplant and mortality. *Congenit Heart Dis* 2018; 13:92.
- <sup>25</sup> Sakurai H, Sakurai T, Ohashi N, Nishikawa H. Aortic to right ventricular shunt for pulmonary atresia with intact ventricular septum and bilateral coronary ostial atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018; 156:e17.
- <sup>26</sup> Chikkabyrappa, , R S. Loomba , JT. Tretter. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management (2018). *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 22(3), 245–255
- <sup>27</sup> Chikkabyrappa, , R S. Loomba , JT. Tretter. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management (2018). *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 22(3), 245–255
- <sup>28</sup> Tulzer A, Arzt W, Gitter R, et al. Immediate effects and outcome of in-utero pulmonary valvuloplasty in fetuses with pulmonary atresia with intact ventricular septum or critical pulmonary stenosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2018; 52:230.
- <sup>29</sup> Chikkabyrappa, , R S. Loomba , JT. Tretter. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management (2018). *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 22(3), 245–255
- <sup>30</sup> Awori MN, Mehta NP et al. Optimal Z-Score Use in Surgical Decision-Making in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2017
- <sup>31</sup> <sup>31</sup> Eliasa,P, Chin Leng P, Karin Dp, Long-term outcomes of single-ventricle palliation for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Fontan survivors remain at risk of late myocardial ischaemia and death† *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 0 (2018) 1–7
- <sup>32</sup> Petit CJ, Glatz AC, Qureshi AM, et al. Outcomes After Decompression of the Right Ventricle in Infants With Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum Are Associated With Degree of Tricuspid Regurgitation: Results From the Congenital Catheterization Research Collaborative. *Circ Cardiovasc Interv* 2017; 10
- <sup>33</sup> Eliasa,P, Chin Leng P, Karin Dp, Long-term outcomes of single-ventricle palliation for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Fontan survivors remain at risk of late myocardial ischaemia and death† *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 0 (2018) 1–7
- <sup>34</sup> Chikkabyrappa, , R S. Loomba , JT. Tretter. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management (2018). *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 22(3), 245–255
- <sup>35</sup> Sakurai H, Sakurai T, Ohashi N, Nishikawa H. Aortic to right ventricular shunt for pulmonary atresia with intact ventricular septum and bilateral coronary ostial atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018; 156:e17.

---

<sup>36</sup> Petit CJ, Glatz AC, Qureshi AM, et al. Outcomes After Decompression of the Right Ventricle in Infants With Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum Are Associated With Degree of Tricuspid Regurgitation: Results From the Congenital Catheterization Research Collaborative. *Circ Cardiovasc Interv* 2017; 10.

<sup>37</sup> Kim YH. Pulmonary valvotomy with echocardiographic guidance in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv* 2015; 85:E123.

<sup>38</sup> Chikkabyrappa, , R S. Loomba , JT. Tretter. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management (2018). *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 22(3), 245–255

<sup>39</sup> Awori MN, Mehta NP, Mitema FO, Kebba N. Optimal Z-Score Use in Surgical Decision-Making in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2017; 8:385.

<sup>40</sup> Chikkabyrappa, , R S. Loomba , JT. Tretter. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management (2018). *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 22(3), 245–255

<sup>41</sup> Zheng J, Gao B, Zhu Z, et al. Surgical results for pulmonary atresia with intact ventricular septum: a single-centre 15-year experience and medium-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016; 50:1083.

<sup>42</sup> S. M. Chikkabyrappa, , R S. Loomba , JT. Tretter. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management (2018). *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 2018.