



**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**

**TESIS:**

**RESULTADOS DE LA ATRIOSEPTOSTOMÍA SOBRE LA FUNCIÓN  
VENTRICULAR DERECHA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HIPERTENSIÓN  
PULMONAR REFRACTARIA AL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO  
COMBINADO**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE PRESENTA:**

**SANDRA BERENICE PINEDA GARZA**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE LA ESPECIALIDAD EN  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**



**ASESOR DE TESIS:**

**DR. HUMBERTO GARCIA AGUILAR**

**Ciudad Universitaria, Cd. Mx, 2019**

**NO. DE REGISTRO DE PROTOCOLO: 339.2018**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

---

**DR. MAURO DISILVIO LOPEZ**  
**SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN**  
**CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"**

---

**DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL**  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGÍA PEDIATRICA  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"

---

**DR. HUMBERTO GARCIA AGUILAR**  
ASESOR DE TESIS  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"

---

**DRA. SANDRA BERENICE PINEDA GARZA**  
TESISTA  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"

## DEDICATORIA

Le agradezco infinitamente a mis padres Jesús y Sandra por ser mis pilares, los guardianes de mis sueños. Gracias por su apoyo durante este camino, que no fue fácil, por haberme forjado en la persona que soy, y por creer en mi incluso cuando ni yo misma lo hacía; todos mis logros se los debo a ustedes, incluyendo este. Gracias por ser y estar. Gracias por ser el viento debajo de mis alas. Los amos.

Agradezco a mi asesor el Dr. Humberto García Aguilar por todo su apoyo durante la realización de esta tesis.

Agradezco a mis compañeros de residencia Edi y Sergio por su apoyo incondicional durante estos 2 años de arduo trabajo, por la complicidad, por las experiencias compartidas y su amistad.

Y, por último, no por eso menos importante, agradezco a mis amigos, mi segunda familia Andrea, Mariel y Jesús por su apoyo incondicional durante estos 2 años y por no abandonarme en todo este trayecto. agradezco por no dejarme renunciar a mis sueños cuando las cosas se tornaban difíciles y por todas sus palabras de aliento

.

## INDICE

### Contenido

<b>RESUMEN.....</b>	<b>5</b>
<b>ABREVIATURAS.....</b>	<b>7</b>
<b>INTRODUCCIÓN: .....</b>	<b>8</b>
<b>ANTECEDENTES:.....</b>	<b>9</b>
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:.....</b>	<b>11</b>
<b>JUSTIFICACIÓN.....</b>	<b>12</b>
<b>HIPÓTESIS.....</b>	<b>12</b>
<b>MATERIAL Y METODOS.....</b>	<b>13</b>
<b>RESULTADOS.....</b>	<b>17</b>
<b>DISCUSION .....</b>	<b>19</b>
<b>CONCLUSIONES .....</b>	<b>27</b>
<b>BIBLIOGRAFIA.....</b>	<b>28</b>

## RESUMEN.

**Antecedentes:** la terapia médica mejora la calidad de vida y aumenta la supervivencia en pacientes pediátricos con hipertensión arterial pulmonar (HAP). La septotomía auricular (AS) es una opción para paliar o puentear el trasplante pulmonar en pacientes resistentes. La seguridad y eficacia de AS en la era actual no se ha documentado en adultos y en niños.

**Material y Métodos:** Todos los pacientes presentaron síntomas progresivos a pesar de terapia combinada al momento de su primer AS. 8 pacientes se sometieron a 10 AS de junio a mayo de 2013-2018, todos los casos de esta serie fueron retrospectivos.

**Resultados:** Los pacientes tenían una edad de promedio de 14 años, predominando mujeres (5/3). Las etiologías incluyen idiopática (6) y, cardiopatía congénita reparada (3). La supervivencia a los 36 meses fue del 64% y 100%, respectivamente. Los procedimientos llevados a cabo fueron; seis septostomías fueron con cuchilla, tres con balón y una con cuchilla más stent. Ningún sujeto fue puenteadado para trasplante. La mortalidad del procedimiento fue del 12.5 %.

Después del procedimiento; la prueba de caminata de 6 minutos tuvo un incremento de 149 metros posterior al AS (p.0.2). La fracción de eyección del ventrículo derecho (FEVD) incremento un 10% (p 0.22). El volumen telediastólico del ventrículo derecho. (VTDVD) disminuyó 24 ml posterior a la AS (p .0.31).

Se incremento 8% la fracción de eyección del ventrículo izquierdo con respecto a las condiciones basales (p 0.26). La presión telediastólica del ventrículo derecho disminuyo 8.4mmHg después de la apertura del tabique auricular (p .001). La presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) y la Presión medias de la arteria pulmonar (PMAP) de forma discreta pero significativa. La medición del TAPSE por ecocardiografía cambio después de la AS de 1.3 a 1.7 cm (p .03). El 80% de los pacientes mejoraron la clase funcional (CF II) después de la AS.

**Conclusiones:** AS puede ser una terapia para pacientes seleccionados de HP que tienen progresión sintomática a pesar del tratamiento.

*Palabras clave: efecto, atrioseptostomía, función ventricular, hipertensión arterial pulmonar*

**ABREVIATURAS.**

**CMN:** Centro Médico Nacional

**ISSSTE:** Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado

**HAP:** Hipertensión arterial pulmonar

**AS:** atrioseptostomía

**SatO2:** Saturación de oxígeno

**Hb:** hemoglobina

**PMAP:** Presión media de la arteria pulmonar

**PSAP:** Presión sistólica de la arteria pulmonar

**TAPSE:** Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion /Desplazamiento sistólico del anillo tricúspideo

**FEVI:** Fracción de eyección de ventrículo izquierdo

**PEAP:** presión de enclavamiento de la arteria pulmonar

**FEVD:** Fracción de eyección del ventrículo derecho

**VTDVD:** Volumen telediastólico de ventrículo derecho

**NYHA:** New York Heart Association

**PC6M:** Prueba de caminata de 6 minutos

**CF:** Clase funcional

**mg:** Miligramos

**dL:** Decilitro

**mmHg:** milímetros de mercurio

**mm:** milímetro(s)



## **INTRODUCCIÓN:**

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) en la población pediátrica, representa una entidad problemática a nivel mundial, que conlleva implícito el uso de procedimientos diagnósticos y terapéuticos que, en algunos casos, permiten disminuir la morbimortalidad en este grupo poblacional.

El reto diagnóstico que significa a edades tempranas, se superpone a las pocas opciones curativas para su tratamiento. De ahí que, aunque en nuestro medio, no existen datos concretos que nos brinden un panorama epidemiológico de esta patología, el impacto en la calidad de vida y su evolución gradual, requieren en gran medida de un diagnóstico médico oportuno y de estrategias preventivas que disminuyan la mortalidad a largo plazo.

El uso de vasodilatadores e inhibidores de la fosfodiesterasa como tratamiento de primera línea para el manejo de HAP en pacientes pediátricos resulta, en ocasiones, insuficiente para el manejo terapéutico, es por ello que la atrioseptostomía, representa una opción terapéutica viable para mejorar la calidad de vida de la población afectada.

La presente investigación describe los efectos de la atrioseptostomía sobre la función ventricular derecha en pacientes pediátricos con hipertensión arterial pulmonar refractaria.

Se realizó un estudio observacional, retrospectivo, longitudinal y descriptivo donde se documentaron las características clínicas, bioquímicas, hemodinámicas y de imagen en esta patología en pacientes pediátricos, manejados en la clínica de HAP, pre y post atrioseptostomía, con la finalidad de establecer una comparación entre esos parámetros y su posible relación con la mejoría en la función ventricular derecha.

**ANTECEDENTES:**

La hipertensión pulmonar arterial (HAP) es una enfermedad severa, crónica y progresiva, caracterizada por elevación sostenida de las resistencias vasculares pulmonares y que tiene como desenlace insuficiencia cardíaca derecha y muerte.<sup>1</sup> Arbitrariamente, se define como hipertensión pulmonar a la presión media de la arteria pulmonar (PMAP) > 25mmHg en niños mayores de 3 meses y que se encuentren al nivel del mar, con presión de enclavamiento de la arteria pulmonar (PEAP) >15 mmHg e índice de respuesta vascular pulmonar (IRVP) >2 Wu/m<sup>2</sup>.<sup>2</sup>

Aun con presiones menores a 25 mmHg, se han encontrado alteraciones fisiopatológicas coincidentes con valores aumentados de PMAP, por lo que en ocasiones se usa el término Enfermedad Vascular Pulmonar Hipertensiva, para referirse a los cambios estructurales del lecho vascular pulmonar. <sup>3</sup>

En la población pediátrica, las cardiopatías congénitas ocupan hasta un 80% de las causas de HAP, aunque las formas idiopáticas y relacionadas a factores genéticos también tienen un lugar relevante a nivel mundial.<sup>4</sup> 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.<sup>5</sup>

La fisiopatogenia de la enfermedad se caracteriza por el estrechamiento progresivo de la microvasculatura pulmonar, lo que desencadena un aumento en la resistencia vascular pulmonar, que aunado a la vasoconstricción y el remodelado vascular propician un aumento desmedido de la poscarga que finalmente ocasiona falla cardíaca en el ventrículo derecho. <sup>6</sup> el desbalance en 3 vías biológicas principales (vía de las prostacilinas, del óxido nítrico (ON) y de la endotelina 1(ET-1)) han sido implicadas en la patogénesis de la enfermedad, debido a la acción directa de las sustancias involucradas en la vasodilatación-vasoconstricción de los capilares pulmonares, pues se ha relacionado la disminución de la expresión de óxido nítrico por el endotelio capilar pulmonar en pacientes adultos con HAP.<sup>7</sup>

Se han identificado un gran número de mutaciones de los genes BMPR1 (Receptor de la proteína morfogénica ósea 1) y BMPR2 (Receptor de la proteína morfogénica ósea 2), que se han relacionado con tres cuartas partes de los casos de HAP familiar, aunque algunos defectos de este gen se han descubierto en pacientes con HAP no familiar.<sup>8</sup> Mutaciones en el gen de la caveolina-1 (CAV1), que codifican proteínas de membrana en células pulmonares se han relacionado directamente con la aparición de HAP, pues contribuyen a la interrupción de las señales en las vías del óxido nítrico y la proteína G.<sup>9</sup> Niveles elevados de ET-1 se han encontrado en plasma y en el endotelio vascular pulmonar en pacientes con HAP. La ET-1 es liberada por la superficie basal del endotelio y actúa en las células de músculo liso resultando en vasoconstricción y remodelación. Adicionalmente ET-1 actúa sobre los fibroblastos para producir contracción, proliferación y fibrosis, dando lugar a una proliferación anormal de la vasculatura pulmonar. <sup>10</sup>

En México, no existen estudios epidemiológicos que revelen la incidencia de la HAP en pacientes pediátricos. Se estima que las formas primarias de la enfermedad se presentan en 1 a 2 casos por cada millón de habitantes a nivel mundial (OMS, 2001).

Un gran porcentaje de estos pacientes necesitarán manejo hospitalario prolongado y tratamiento farmacológico permanente por complicaciones derivadas del daño miocárdico que, al paso del tiempo y como parte de la historia natural de la enfermedad, derivara en una HAP refractaria al tratamiento, teniendo como única alternativa curativa, el trasplante cardio-pulmonar, no disponible actualmente en nuestro medio para pacientes pediátricos.

La atrioseptostomía se ha considerado una opción terapéutica viable para el manejo de HAP refractaria en población pediátrica, sin embargo, no existen estudios en nuestro medio que describan los efectos ventriculares post tratamiento.

A pesar del advenimiento de nuevas terapias farmacológicas para el manejo de la HAP en población adulta y pediátrica, el porcentaje de supervivencia de los pacientes afectados no ha tenido grandes cambios, debido al alto costo y poca disponibilidad de los tratamientos actuales en nuestro país

**PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:**

En México, no existen estudios epidemiológicos que revelen la incidencia de la HAP en pacientes pediátricos. Se estima que las formas primarias de la enfermedad se presentan en 1 a 2 casos por cada millón de habitantes a nivel mundial (OMS, 2001).

Un gran porcentaje de estos pacientes necesitaran manejo hospitalario prolongado y tratamiento farmacológico permanente por complicaciones derivadas del daño miocárdico que, al paso del tiempo y como parte de la historia natural de la enfermedad, derivara en una HAP refractaria al tratamiento, teniendo como única alternativa curativa, el trasplante cardio-pulmonar, no disponible actualmente en nuestro medio para pacientes pediátricos.

La atrioseptostomía se ha considerado una opción terapéutica viable para el manejo de HAP refractaria en población pediátrica, sin embargo, no existen estudios en nuestro medio que describan los efectos ventriculares postratamiento, por lo que es de interés relevante plantearse la siguiente pregunta:

¿Cuáles son los efectos de la atrioseptostomía sobre la función ventricular derecha en pacientes pediátricos con HAP refractaria al tratamiento del servicio de cardiología pediátrica del CMN “20 de Noviembre” del ISSSTE?

## **JUSTIFICACIÓN.**

A pesar del advenimiento de nuevas terapias farmacológicas para el manejo de la HAP en población adulta y pediátrica, el porcentaje de supervivencia de los pacientes afectados no ha tenido grandes cambios, debido al alto costo y poca disponibilidad de los tratamientos actuales en nuestro país. Esto ha traído como resultado la búsqueda de medidas de salvamento, que, si bien no se realizan de manera rutinaria, ofrecen una alternativa viable para mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados, contribuyendo a la mejora del espectro sintomatológico de la enfermedad.

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

El estudio retrospectivo y comparativo de los efectos en la función ventricular derecha antes y después de atrioseptostomía como medida de salvamento, así como de las características clínicas de los pacientes tratados ofrece la oportunidad de considerar a este procedimiento como un coadyuvante en la mejora de la clase funcional y por ende de la calidad de vida.

## **HIPÓTESIS.**

Es un estudio observacional y descriptivo por lo que no requiere de hipótesis.

**OBJETIVO GENERAL:**

Conocer los efectos de la atrioseptostomía sobre la función ventricular derecha en pacientes pediátricos con HAP refractaria a tratamiento farmacológico, manejados en el servicio de cardiología pediátrica del CMN "20 de Noviembre".

**OBJETIVOS ESPECIFICOS.**

1. Identificar a los pacientes pediátricos diagnosticados con HAP refractaria que fueron tratados con atrioseptostomía durante el periodo de estudio.
2. Describir las características clínico-demográficas de los pacientes.
3. Documentar los cambios funcionales del ventrículo derecho pre y post atrioseptostomía mediante el registro de valores de tensión Strain del ventrículo derecho, FEVD, PMAP y TAPSE obtenidos por ecocardiografía.
4. Documentar la clase funcional y los niveles de SatO<sub>2</sub>, Hb y ácido úrico, en pacientes diagnosticados con HAP refractaria que fueron tratados con atrioseptostomía pre y postratamiento.

**MATERIAL Y METODOS.****Diseño y tipo de estudio:**

Estudio observacional, retrospectivo, y descriptivo.

**Población de estudio:**

Pacientes con diagnóstico de HAP refractaria tratados con atrioseptostomía, en seguimiento por la clínica de HAP, perteneciente al servicio de cardiología pediátrica del CMN "20 de noviembre", durante el periodo de estudio.

**Universo de estudio:**

Pacientes con diagnóstico de HAP refractaria tratados con atrioseptostomía, pertenecientes al servicio de cardiología pediátrica CMN "20 de noviembre", durante el periodo de estudio.

**Tiempo de ejecución:**

El estudio se llevó a cabo durante 6 meses.

**Criterios de inclusión:**

1. Pacientes pediátricos de cualquier edad, derechohabientes del ISSSTE, con HAP diagnosticada mediante cateterismo cardiaco.
2. Hombres y mujeres.
3. Pacientes con diagnóstico de HAP refractaria a tratamiento farmacológico, en clase funcional III y IV de la New York Hearth Association (NYHA), tratados con atrioseptostomía durante el periodo de estudio.
4. Pacientes con HAP refractaria, tratados con atrioseptostomía que tengan seguimiento clínico en la clínica de HAP, 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 2008 al 31 de diciembre de 2018.

**Criterios de exclusión fueron:**

1. Pacientes pediátricos, de cualquier edad, con HAP no diagnosticada mediante cateterismo cardiaco, a pesar de ser derechohabientes del ISSSTE.

2. Pacientes diagnosticados con HAP en clases funcionales I y II de la New York Heart Association (NYHA).
3. Pacientes diagnosticados con HAP refractaria a tratamiento farmacológico, que no hayan sido tratados con atrioseptostomía.
4. Pacientes con diagnóstico de HAP refractaria a tratamiento, sometidos a atrioseptostomía, que fallecieron en el postoperatorio inmediato.
5. Pacientes con HAP refractaria tratados con atrioseptostomía, que tengan seguimiento clínico en la clínica de HAP, 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:**

1. 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.

El tipo de muestra de nuestro estudio fue no probabilística, a conveniencia del investigador, dependiente del número de pacientes que cumplan con los criterios de inclusión establecidos en el diseño del estudio.

Se recabaron los datos en el programa Excel en su versión 354 y se utilizó el programa SPSS en su versión 22 para el cálculo de la estadística descriptiva, frecuencia y asociaciones estadísticas.



Se realizó estadística descriptiva. Para comparar medias en variables cuantitativas paramétricas se utilizó t de student y en medianas para variables cuantitativas no paramétricas se utilizó U de Mann Witney

## RESULTADOS

Los casos incluidos abarcan el periodo de junio de 2013 a mayo de 2018 fueron en total 8. La edad promedio fue de 14 años, con predominio del género femenino con una relación 1.6:1(62%). Las etiologías incluyeron formas idiopáticas 75% (n:6) y cardiopatías congénitas reparadas 25% (n:2). Las indicaciones para realizar el procedimiento fueron síncope en el 37.5% (n:5) y deterioro de la clase funcional en el 62.5% (n: 5). El tipo de procedimiento realizado fue AS con balón en 37.5% de los casos (3), AS con cuchilla en el 37.5% (n:3) y AS más colocación de stent en el 12.5% (n:1). La mortalidad registrada fue de 12.5% (n:1) dicho paciente falleció en el procedimiento secundario a arritmia durante la ventriculografía inicial y no se logró terminar la AS. La clase funcional previo al procedimiento fue III en 37.5% y VI en el 62,5%. (TABLA 1)

El tipo de procedimiento se dividió en: 7 septostomías, 3 con balón (37.5%), 3 con cuchilla (37.5%) y una AS más colocación de un stent en el septum interatrial (por el antecedente de AS que se cerró espontáneamente). Ningún sujeto fue puenteado para trasplante.

Dentro de nuestro análisis estadístico de variables pre y post AS encontramos diferencia significativa en la disminución de saturación en 5% ( p:0.0001), se encontró un  $\Delta$  en la prueba de caminata de 149 metros (p: 0.028), mejoría del TAPSE en 3.28 ( p:0.033), , mejoro la FEVD en 9% (P:0.22) y la FEVI en 6.57 % (p:0.26), hubo disminución en el VTDVD de 21 ml (p:0.31), disminuyo PSAP en 12mmhg (p:0.003) y la PMAP en 7.5 mmhg (p:0.016), la presión telediastólica de VD disminuyo 9mmhg (0.001) post intervención. (TABLA 2 y 3)

TABLA 1

## Tabla demográfica

N 8	N	Porcentaje
<b>Sexo</b>		
Femenino	5	62.5
<b>Edad promedio</b>		
	14 años	
<b>Tipo de HAP</b>		
Idiopática	6	62.5
Cardiopatía congénita	2	37.5
<b>Indicación</b>		
Sincope	3	37.5
Deterioro CF	5	62.5
<b>Tratamiento</b>		
Monoterapia	2	25
Terapia dual	5	62.5
Terapia triple	1	12.5
<b>Tipo de procedimiento</b>		
Balón	3	37.5
Cuchilla	3	37.5
Stent	1	12.5
<b>Mortalidad</b>		
		12.5
<b>CF inicial</b>		
CF III		35
CF IV		65
<b>CF actual</b>		
CFII		80
CF III		20

CF; clase funcional de la NYHA-OMS.

HAP, hipertensión arterial pulmonar.

TABLA 2

Basal			
Variables	Media	SD	Varianza
TAPSE	13.88	3.907	15.268
Saturación	94	2.330	5.429
PC6M	228.57	41.404	1714.286
FEVD	36.25	13.905	193.357
VLVD	48.00	28.370	804.857
DDVD	51.25	16.968	287.929
VTDVD	142.62	29.130	848.554
FEVI	55.88	5.793	33.554
VLVI	47.38	30.580	935.125
PASP	110.13	18.689	349.268
PAMP	73.63	10.822	117.125
ECO			
Clínica			
IRM			
Cateterismo			

TABLA 3

Post-septostomía			
Variables	Media	SD	Varianza
TAPSE	17.29	2.430	5.905
Saturación	88	1.813	3.286
PC6M	382.00	94.426	8916.333
FEVD	46.14	13.981	195.476
VLVD	51.00	22.166	491.333
DDVD	52.43	23.394	547.286
VTDVD	118.57	29.838	890.286
FEVI	63.57	2.573	6.619
VLVI	46.00	24.173	584.333
PASP	96.14	22.109	488.810
PAMP	66.57	12.594	158.619
TDPRV	12.29	2.360	5.571
Tamaño del defecto	5.57	.535	.286

TABLA 4

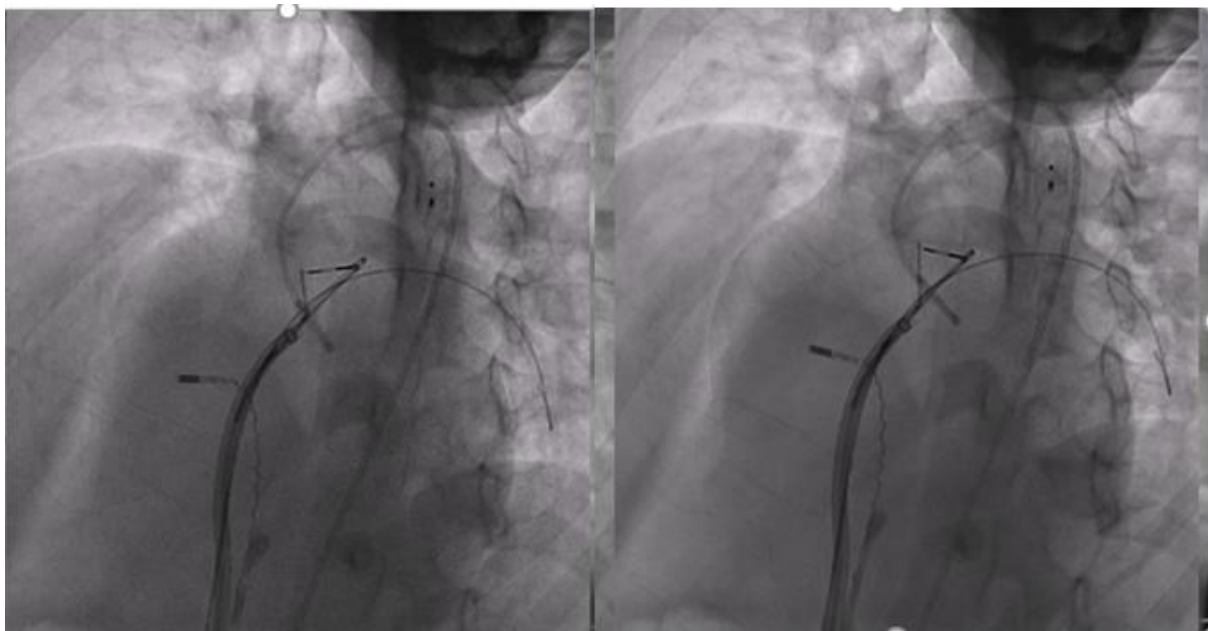
## NORMALIDAD

Variable	Shapiro-Wilk			Variable	Valor de p 95% IC
	Estadística	df	Sig.		
TAPSE	.781	7	.027	Saturación*	.000
Saturación	.941	7	.647	PC6M*	.020
PC6M	.894	7	.294	FEVD*	.022
FEVD	.924	7	.501	VLVD*	.987
VLVD	.830	7	.080	DDVD*	.915
DDVD	.857	7	.141	VTDVD*	.031
VTDVD	.928	7	.531	FEVI*	.026
FEVI	.817	7	.061	VLVI*	.453
VLVI	.896	7	.309	PASP*	.003
PASP	.938	7	.618	PAMP*	.016
PAMP	.861	7	.156	VTDVD*	.001
VTDVD	.868	7	.178	TAPSE**	.03

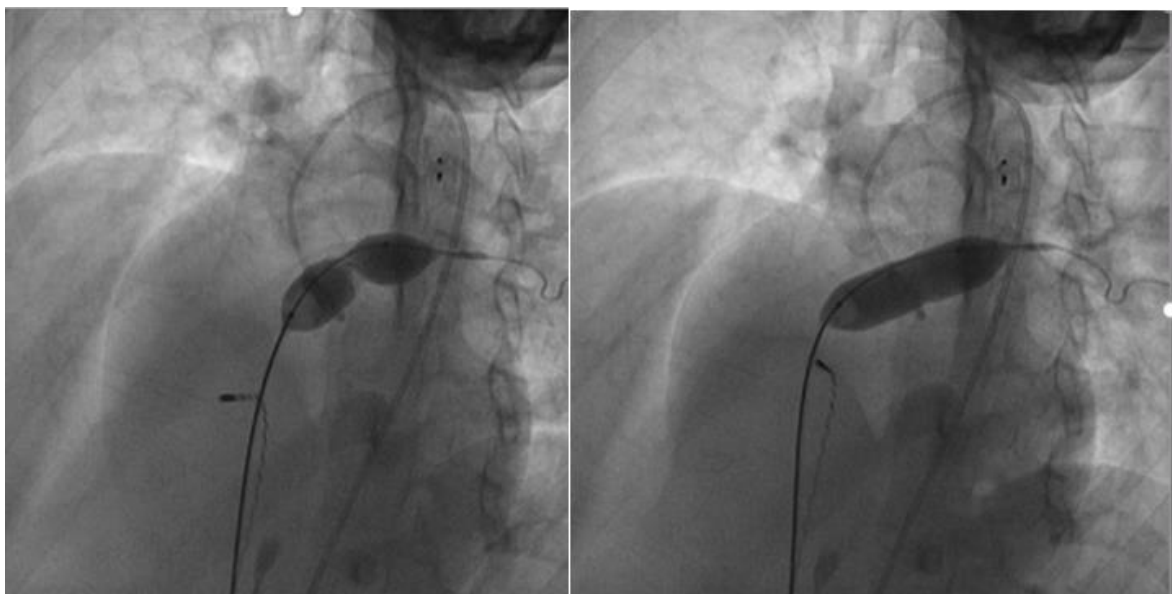
\*t de muestras pareadas

\*\* U de Mann Witney

AS CON BALON

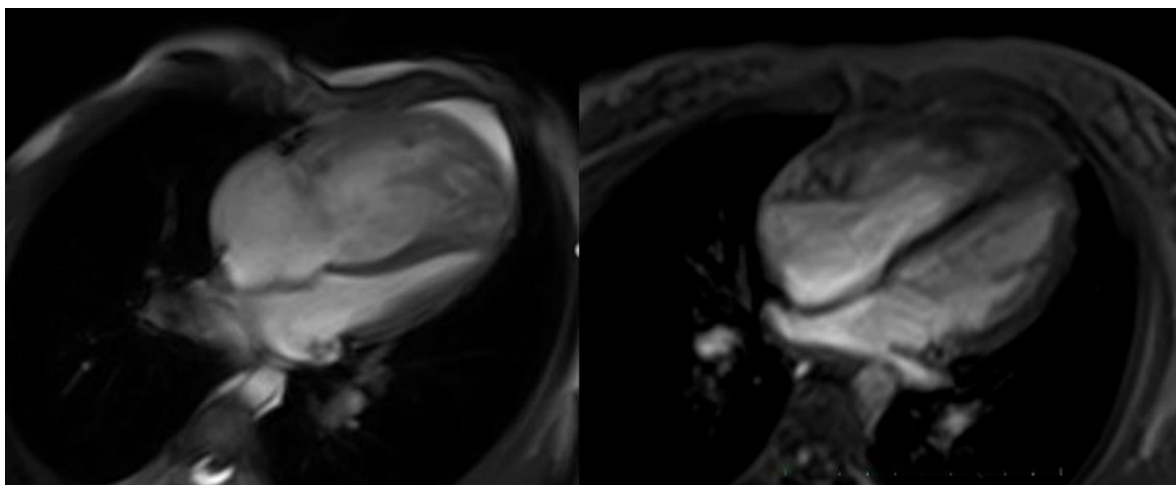


AS CON CUCHILLA



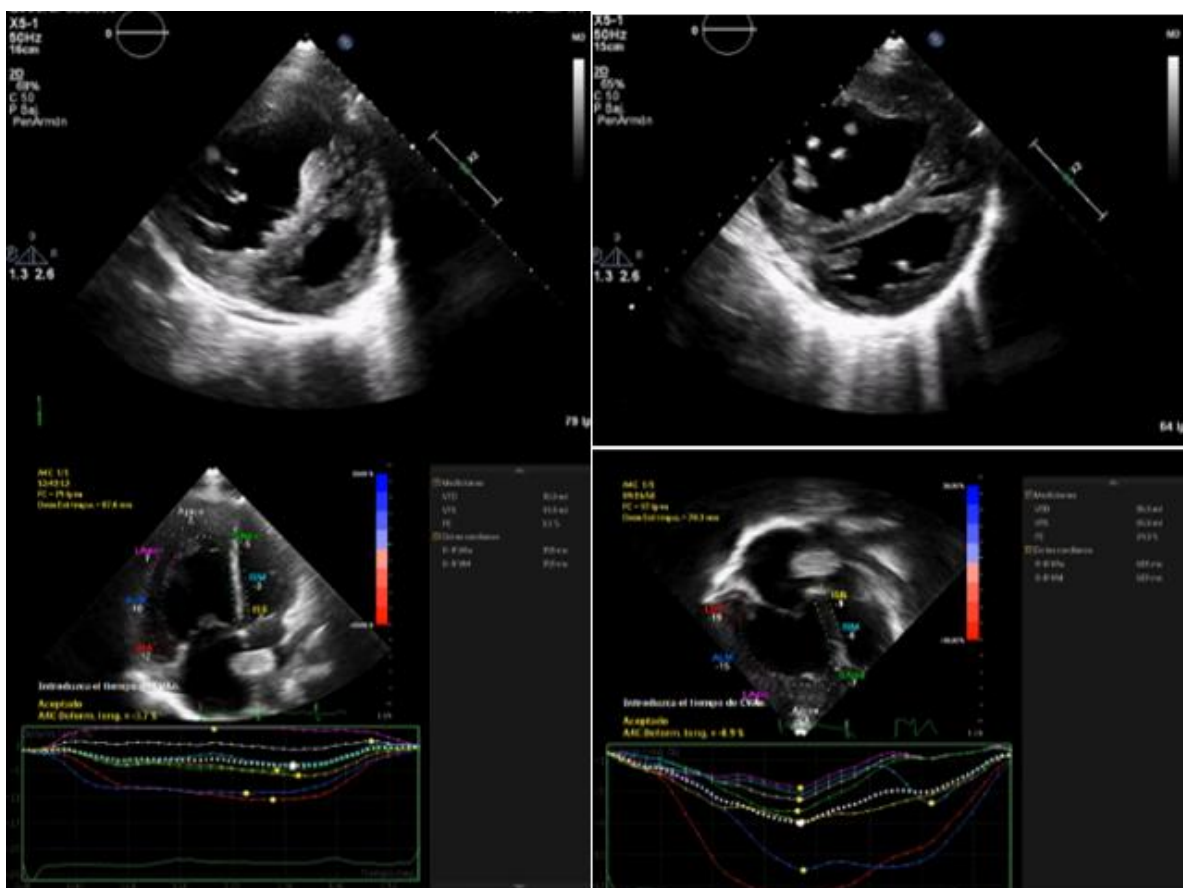
RM PREVIO A AS

IRM POSTERIOR A AS



ECO 24 HRS POST AS

ECO 6 MESES POST AS



## AS CON COLOCACION DE STENT EN SEPTUM INTERATRIAL



## ECO 3D. STENT EN SEPTUM INTERATRIAL





## DISCUSION

En la visión a futuro de desenlaces en cardiopatía congénita, la hipertensión pulmonar grave asociada es un factor pronóstico importante, su desarrollo se asocia con mal pronóstico, y a pesar de las nuevas estrategias farmacológicas existentes; un grupo no despreciable tiene mala respuesta al mismo, o se encuentra fuera de tratamiento de reparación.

En el caso de la Hipertensión refractaria en la era pre-inhibidores de la endotelina, se desarrollaron técnicas con intención curativa, muchas de estas actualmente se reservan para casos de difícil respuesta; una de ellas es la septotomía atrial (1).

La importancia del desarrollo y la búsqueda de procedimientos tanto terapéuticos y paliativos reside en la causa; a pesar de que la clasificación propuesta por Dana Point no abarca adecuadamente todas las causas de desarrollo de hipertensión pulmonar; es importante tomar en cuenta las principales causas; que diferente de la población adulta, una gran parte no pueden ser explicadas por patología reumatológica. Según los registros principales a nivel mundial; la causa principal la dividiremos según su causa; hipertensión arterial pulmonar transitoria que se asocia principalmente a la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, así como la asociada a cardiopatía congénita que corresponden a 58% y 42% de las causas que resuelven tras corrección quirúrgica respectivamente. En términos generales, la causa idiopática corresponde a la causa principal, 72% y asociada a cardiopatía congénita 23% (2, 3).

En 1966, Rashkind y Miller realizaron la primer septostomía atrial por vía percutánea, utilizando técnica con balón; procedimiento que desplazó rápidamente a la cirugía por tener resultados inmediatos en la sintomatología; especialmente aquellos pacientes en contexto de trasposición de grandes arterias y aquellos no candidatos a corrección quirúrgica de defectos complejos shunt -dependientes (4). Sin embargo, el proceso y técnica se atribuye al grupo de Rich y Lam en 1983, quienes asociaron este procedimiento con técnica con cuchilla, y que, a largo plazo,

se asocia con mayor mejoría hemodinámica y menor tasa de complicaciones en relación con la técnica utilizada por Rashkind. El procedimiento se ha desarrollado a lo largo del mundo y su uso se ha expandido. Actualmente las guías de recomendación sobre el tratamiento de la hipertensión pulmonar recomiendan en aquellos pacientes con tratamiento de difícil control y con fines paliativos siempre y cuando la presión atrial derecha no supere los 20 mmhg; la mortalidad relacionada a procedimiento, a pesar de su alta reproducibilidad era alta a principios de su realización, principalmente por las condiciones hemodinámicas del paciente al momento de su realización y la curva de aprendizaje, en este grupo, la perspectiva mundial en el año 2009, se realizó en 223 pacientes, con una mortalidad peri-procedimiento de 7.1 % a las 24 horas y 14.8% a 30 días (5, 6), lo cual es concordante con la mortalidad de nuestro centro, la cual se reportó en 1 paciente (10 %) de la población reportada en este estudio.

En población mexicana, existe registro de un grupo de 50 pacientes realizado en el Instituto nacional de Cardiología en población adulta, registró adecuados resultados inmediatos y a mediano plazo en población adulta sometida a este procedimiento; sin embargo, los grupos etiológicos en este grupo no fueron tomados en cuenta, así como tenemos diferencias en el grupo realizado respecto de edades, sin embargo, es un buen grupo de pacientes a considerar, y demostrando la falta de diagnóstico oportuno en primer contacto, así como seguimiento para pacientes con cardiopatía congénita, lo que nos lleva a diagnóstico para la vida adulta, otro dato importante mencionado en este trabajo, reside en el hecho de tomar en cuenta valores pronósticos para el seguimiento posterior a atrioseptostomía, como el resultado de la caminata de 6 minutos, en la cual se encontró una mejoría > 50 metros, lo cual, a nivel mundial, se ha demostrado como parámetro pronóstico asociado, y cuyos resultados concuerdan adecuadamente con nuestra población de estudio (7). De igual manera, en estudios con tratamiento farmacológico, como el SERAPHIN (randomized controlled trial of macitentan in pulmonary arterial hypertension) demostró ampliamente que la tolerancia a la prueba de caminata de 6 minutos, y su mejoría tras establecer el tratamiento, se asociaban importantemente a mejoría de

la sobrevida (8). En un estudio retrospectivo en población pediátrica en España no registro mejoría de parámetros ecocardiográficos de función derecha, dicho estudio tuvo seguimiento medio de los pacientes a 25 meses en el cual reporto una mortalidad de 72% a 1 año y 54 % a 2 años, sin embargo, en este grupo los pacientes sobrevivientes el tratamiento de As fue catalogado como puente a trasplante, herramienta terapéutica con la cual no contamos en nuestro medio. (11) En nuestro grupo, se incluyó exclusivamente población pediátrica, de la cual incluimos pacientes tanto de población con HAP asociada a cardiopatía congénita (30 %), y la forma idiopática (60%), ambos datos concuerdan con lo reportado en la población mundial (9).

## CONCLUSIONES

La AS puede ser una terapia para pacientes seleccionados de HP que tienen progresión sintomática a pesar del tratamiento médico combinado. En las guías internacionales este procedimiento está indicado después del uso de prostanoides como tratamiento doble o triple y que los datos de falla cardíaca derecha manifestados por una clase funcional de la NYHA entre III y IV, la presencia de síncope y datos de biomarcadores elevados de falla cardíaca derecha como es el ProBNP.

En nuestro medio, la mayoría de los pacientes no tiene el acceso a esta combinación de terapias, siendo básicamente el uso de inhibidores de la 5 fosfodiesterasa el tratamiento habitual. Además de que no existe un programa de trasplante pulmonar, por lo cual esta opción de tratamiento es un recurso accesible y en centros de experiencia seguro y con buenos resultados.

**BIBLIOGRAFIA**

- 1.- Benavides-Luna, H. Fisiopatología de la hipertensión arterial pulmonar. Rev Colomb Cardiol. 2017, agosto; 24(s1):11-15. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rccar.2017.07.001>
- 2.- Abman, S. Hansmann, G. Archer, S., et al. Pediatric pulmonary hypertension. Circulation. 2015; october (132):203-209.
- 3.- Caicedo-Cuenca, L. Enfoque de la hipertensión pulmonar en el paciente Pediátrico. Rev Colomb Cardiol. 2017, septiembre; 24(s1):89-97. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rccar.2017.08.011>.
4. – 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.
5. - 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
6. - Humbert, M. Morrell, N. Archer, S., et al. Cellular and molecular pathobiology of pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2004; 43:13-24. DOI: 10.1016/j.jacc.2004.02.029
7. - Giaid, A. Saleh, D. Reduced expression of endothelial nitric oxide synthase in the lungs of patients with pulmonary hypertension. N Engl J Med. 1995; 33: 214-21. DOI: 10.1056/NEJM199507273330403.
- 8.- Soubrier, F. Chung, W. Machado, R., et al. Genetics and genomics of pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2013; 62:13-21. DOI: 10.1016/j.jacc.2013.10.035.
- 9.- Machado RD, Eickelberg O, Elliot CG, et al. Genetics and genomics of pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009;54:32-42. DOI: 10.1016/j.jacc.2009.04.015.
10. - Giaid, A. Yanagisawa, M. Langleben, D. et al. Expression of endothelin-1 in the lungs of patients with pulmonary hypertension. N Engl J Med. 1993;328:1732-9. DOI:10.1056/NEJM199306173282402.
- 11.- Degano Iglesias LA, et al. Atrial Septostomy in Children With Pulmonary Hypertension. Rev Esp Cardiol. 2018