

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para mujeres y hombres  
"Año del Diálogo y la Reconciliación Nacional"



## RESOLUCION DIRECTORAL

San Borja, 11 DIC. 2018

### VISTO:

El Expediente N° 18-027144-001 correspondiente a la aprobación de la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Tricuspídea", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, y;

### CONSIDERANDO:

Que, el Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja es un órgano desconcentrado especializado del Ministerio de Salud - MINSA, que según Manual de Operaciones, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, tiene como misión brindar atención altamente especializada en cirugía neonatal compleja, cardiología y cirugía cardiovascular, neurocirugía, atención integral al paciente quemado y trasplante de médula ósea y, simultáneamente realiza investigación y docencia, proponiendo el marco normativo de la atención sanitaria compleja a nivel nacional;

Que, el artículo I y artículo II de la Ley General de Salud – Ley N° 26842 prescriben que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, siendo que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el segundo párrafo del artículo 5° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios, según sea el caso;

Que, el inciso s) del Artículo 37° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que al Director Médico le corresponde disponer la elaboración del Reglamento interno, de las guías de práctica clínica y de los manuales de procedimientos dispuestos en el Artículo 5° del presente Reglamento;

Que, el inciso b) del numeral II.4.1 del Manual de Operaciones del INSN-SB, aprobado mediante la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, establece que como parte de sus funciones,



la Unidad de Atención Integral Especializada, se encuentra facultado de elaborar y proponer, en coordinación con la instancia correspondiente, las políticas, normas, guías técnicas, en el campo de su especialidad, así como efectuar su aplicación, monitoreo y evaluación de su cumplimiento;

Que, mediante el Anexo 2 de la Ficha de Descripción de Procedimiento: "Elaboración, Aprobación y Cumplimiento de Adherencia de las Guías de Práctica Clínica y/o Guía de Procedimiento", del Manual de Procesos y Procedimientos de la Unidad de Gestión de la Calidad, aprobado por Resolución Directoral Nº 155/2015/INSN-SB/T, se establece la estructura de la Guía de Práctica Clínica;

Que, mediante Nota Informativa Nº 680-2018-SUAIEPCyCCV-INSNSB, la Jefa del Departamento de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular remite al Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Tricuspídea", para su aprobación correspondiente;

Que, mediante Nota Informativa Nº 762-2018-UAIE-INSNSB, el Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada informa a la Jefa de la Unidad de Gestión de la Calidad, de su opinión favorable respecto a la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Tricuspídea", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular;

Que, mediante Nota Informativa Nº 001017-2018-UGC-INSN-SB, la Jefa de la Unidad de Gestión de la Calidad solicita a la Dirección General, la aprobación mediante acto resolutivo, la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Tricuspídea", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, que cuenta con la opinión favorable de la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad;

Que, mediante Informe Legal Nº 334-2018-UAJ-INSN-SB, la Unidad de Asesoría Jurídica es de la opinión que la propuesta contemplada en la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Tricuspídea", elaborada por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, es concordante con el marco normativo vinculado a la materia, máxime si el procedimiento cuenta con el visto bueno y/o opinión favorable de la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad, de acuerdo con sus funciones designadas en el Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado mediante Resolución Ministerial Nº 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral Nº 123-2017/INSN-SB;

Con el Visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, de la Jefa de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad; y, de la Jefa de Oficina de la Unidad de Asesoría Jurídica;

Estando a lo dispuesto en la Ley General de Salud – Ley Nº 26842, el Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo Nº 013-2006-SA, con la Resolución Ministerial Nº 512-2014/MINSA, modificado mediante Resolución Directoral Nº 123-2017/INSN-SB y, con la Resolución Jefatural Nº 340-2015/IGSS;

**SE RESUELVE:**

**ARTÍCULO 1º.- APROBAR** la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Tricuspídea" de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, que como anexo adjunto forma parte del presente acto resolutivo.



**ARTÍCULO 2º.- ENCARGAR** a la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la implementación de la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Tricuspídea".

**ARTICULO 3º.- ENCARGAR** a la Unidad de Gestión de la Calidad, la evaluación de cumplimiento de la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Tricuspídea".

**ARTÍCULO 4º.- DISPONER** la publicación de la presente Resolución en la Página Web de la Entidad, conforme a las normas de Transparencia y Acceso a la Información Pública.

**REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y PUBLÍQUESE**

insn  Instituto Nacional de Salud del Niño  
San Borja  
  
Dra. Zulema Tomás Gonzáles  
DIRECTORA GENERAL

EZTG/BSPB  
Cc.  
DA  
UAIE  
UGC  
UAJ  
Archivo



PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja

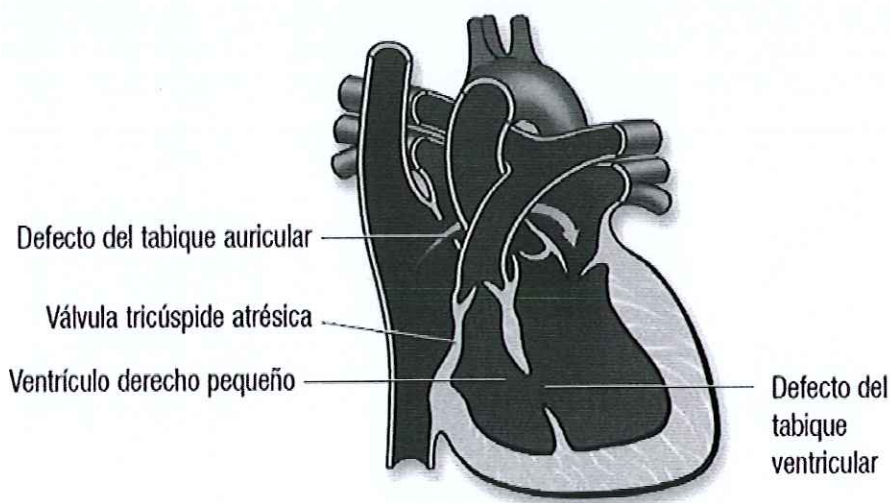


## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

# GUIA DE PRACTICA CLINICA DE ATRESIA TRICUSPIDEA

## UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA

Atresia tricúspide



Elaborado por:	Revisado por:	Aprobado por:
Equipo Técnico de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"> <li>Unidad de Atención Integral Especializada</li> <li>Sub-Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular</li> <li>Unidad de Gestión de la Calidad</li> </ul>	<b>Dra. Zulema Tomas Gonzales</b>  Directora del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja

Fecha: Noviembre 2018

Código: GPC-005/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V-01

Página 1 a 22



## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

### Índice

<b>I</b>	<b>Finalidad</b> .....	4
<b>II</b>	<b>Objetivo</b> .....	4
<b>III</b>	<b>Ámbito de Aplicación</b> .....	4
<b>IV</b>	<b>Diagnóstico y Tratamiento de Atresia Tricúspide</b> .....	4
	4.1.- Nombre y Código .....	4
<b>V</b>	<b>Consideraciones Generales</b> .....	4
	5.1 Definición .....	4
	5.2 Etiología .....	5
	5.3 Fisiopatología .....	5
	5.4 Aspectos Epidemiológicos .....	6
	5.5 Factores de Riesgo Asociado .....	6
	5.5.1 Medio Ambiente .....	6
	5.5.2 Estilos de Vida .....	6
	5.5.3 Factores Hereditarios .....	7
<b>VI</b>	<b>Consideraciones Específicas</b> .....	7
	6.1 Cuadro Clínico .....	7
	6.1.1 Interacción cronológica .....	8
	6.1.2 Gráficos .....	8
	6.2 Diagnóstico .....	8
	6.2.1 Criterios de diagnóstico .....	8
	6.2.2 Diagnóstico diferencial .....	9
	6.3 Exámenes Auxiliares .....	9
	6.3.1 De Patología clínica .....	9
	6.3.2 De imágenes .....	9
	6.3.3 De exámenes especiales complementarios .....	10
	6.4 Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva .....	11
	6.4.1 Medidas Generales y Preventivas .....	11
	6.4.2 Terapéutica .....	12
	6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento .....	18
	6.4.4 Signos de alarma .....	18
	6.4.5 Criterios de Alta .....	19
	6.4.6 Pronósticos .....	19
	6.5 Complicaciones .....	19
	6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia .....	20
	6.7 Fluxograma .....	21
<b>VII</b>	<b>Referencias Bibliográficas</b> .....	22







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

### I.-Finalidad

Contribuir a la calidad y seguridad de las atenciones de salud de los pacientes con diagnóstico de Atresia Tricuspídea y el tratamiento oportuno, ofreciendo el máximo beneficio y el mínimo riesgo para los usuarios de las prestaciones en salud, así como la optimización y racionalización del uso de los recursos.

### II.-Objetivo

Unificar y estandarizar la guía de práctica clínica de Atresia Tricuspídea en el personal de salud, brindando orientación basada en evidencia; favoreciendo en una atención oportuna, segura y costo efectiva. Mejorando la morbilidad y mortalidad relacionada a Atresia Tricuspídea en la edad pediátrica.

### III.-Ámbito de Aplicación

Es de aplicación en todos los servicios asistenciales que presenten el diagnóstico de Atresia Tricuspídea en el Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

### IV.-Diagnóstico y Tratamiento de Atresia Tricuspídea

#### 4.1 NOMBRE Y CODIGO CIE X

Atresia Tricuspídea: Q22.4

### V.-Consideraciones Generales

#### 5.1 DEFINICIÓN

La Atresia Tricuspídea es una malformación congénita caracterizada por la ausencia de la conexión aurículo ventricular (AV) derecha con hipoplasia del ventrículo derecho, en la cual la aurícula derecha no está conectada con la cámara ventricular subyacente, sino que se comunica con la aurícula izquierda vía interauricular o a través de un foramen oval.

Fecha: Noviembre 2018

Código: GPC-005/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V-01

Página 3 a 22





## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

Después de la Tetralogía de Fallot y la transposición de grandes arterias, es la tercera malformación que se manifiesta con cianosis. Generalmente existe una comunicación interventricular y el ductus arterioso está permeable

La porción ventricular derecha no tiene tracto de entrada (por lo cual no puede ser considerada un ventrículo, sino una cámara infundibular), que igualmente hace que se entienda como un tipo de corazón univentricular, en este caso de tipo izquierdo.

### CLASIFICACIÓN:

La clasificación más aceptada actualmente es la de Tandon y Edwards, que encierra más del 95% de los casos y en la que la atresia tricuspídea se divide en dos tipos, desde el punto de vista anatomopatológico.

#### Tipo I

Con concordancia ventriculoarterial, aproximadamente el 70% de los casos. La Aorta naciendo del ventrículo izquierdo (VI) y pulmonar de la cámara infundibular (relación normal de las grandes arterias), siendo este grupo el más frecuente.

#### Tipo II

Con discordancia ventriculoarterial en un 30%. La arteria pulmonar nace del VI y la aorta de la cámara infundibular derecha (relación de las grandes arterias tipo transposición).

Cada uno de estos tipos se divide según el grado de obstrucción de la arteria pulmonar:

- a) Con atresia pulmonar.
- b) Con estenosis pulmonar.
- c) Sin estenosis pulmonar y aumento del flujo pulmonar.

#### Tipo III

Un tipo raro con L-transposición de grandes arterias:

- a) Con estenosis pulmonar o sub pulmonar.
- b) Con estenosis sub aórtica.







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

### 5.2 ETIOLOGÍA

La embriogénesis de esta entidad es aún controvertida, pero se sugiere que se deriva de una alteración del canal atrio ventricular primitivo o secundario.

Según Van Praagh, se debe a un mal alineamiento del asa ventricular con el canal AV primitivo y de las aurículas, de tal manera que el septum interventricular oblitera el orificio AV derecho en desarrollo.

### 5.3 FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de esta entidad está influida por la variante anatómica, según el grupo que pertenezca, y por factores importantes:

- El tamaño de la comunicación interauricular.
- El tamaño del defecto del tabique interventricular.
- El diámetro de la válvula pulmonar.
- El ductus en casos en que la cardiopatía sea ductus dependiente.

El flujo venoso sistémico debe pasar de la aurícula derecha a la izquierda por la comunicación interauricular, donde se mezcla con la sangre oxigenada que viene por las venas pulmonares.

La sangre mezclada a nivel auricular pasará al VI y de ahí tanto a la arteria que sale del mismo (generalmente la aorta, ya que el grupo I es más frecuente), como a la arteria que emerge de la cámara infundibular (por lo general, la pulmonar).

Esto puede, en muchos casos, generar disfunción ventricular izquierda, pues el VI funciona como único <sup>7,8</sup>.

La cantidad de flujo que pase por la arteria pulmonar hacia los pulmones para ser oxigenada, junto con la mezcla a nivel auricular, y el cortocircuito a través del ductus determina el grado de saturación del paciente

El tamaño de la comunicación interventricular es muy importante, pues es la vía principal para el paso del flujo hacia la arteria pulmonar que generalmente emerge de la cámara infundibular. Este flujo que pasa a través de la CIV determina, desde la vida fetal, el crecimiento de la cámara infundibular y la arteria que emerge de ella.

En el grupo I su mayor influencia está en el crecimiento de la cámara infundibular y del tronco de la pulmonar, mientras que las ramas pulmonares crecerán principalmente si existe un ductus arterioso persistente de buen calibre.

Otro factor importante que determina el crecimiento de las diferentes estructuras es la cantidad de sangre que es susceptible de ser oxigenada, la cual proviene desde el tracto







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

de salida del ventrículo derecho (VD), a través de la pulmonar directamente, o desde la aorta, a través del ductus, y de la circulación colateral que exista.

Esta cantidad de sangre oxigenada determinará el grado de saturación del paciente y, por lo tanto, el grado de hipoxia a que está sometido.

Por las consideraciones hechas acerca de la mezcla sanguínea, comprenderemos que las arterias y los ventrículos tienen una saturación de oxígeno similar que siempre es baja, razón por la cual estos pacientes son cianóticos desde el nacimiento, pero el grado de cianosis está influido por la cantidad de flujo pulmonar, que es el que va a ser oxigenado.

En los casos con discordancia ventriculoarterial, como es frecuente que no haya estenosis pulmonar, al igual que en el grupo IC, el grado de oxigenación es aceptable y habrá aumento de flujo pulmonar, por lo que es frecuente que haya un cuadro de insuficiencia cardíaca precoz, sobre todo si se tiene en cuenta que en estos casos (transposición de grandes arterias) son frecuentes las obstrucciones aórticas como la coartación, patología que determina la presentación clínica del paciente

### 5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La incidencia es de 0,057 por 1.000 nacidos vivos y otras series reportan 0,039 por 1.000 nacidos vivos, según el Baltimore-Washington Infant Study. Esto representa del 1 al 2,4% de las anomalías congénitas y en autopsias de pacientes con cardiopatía puede llegar hasta el 3%.

### 5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

No existe una predominancia significativa de género en esta malformación.

La cianosis y el soplo cardíaco en el primer día de vida se presentan en más del 50% de los afectados, y cerca del 90% de los enfermos están ya diagnosticados en los 2 primeros meses de vida; menos del 10% de ellos puede sobrevivir más allá de los 10 años sin cirugía.

#### 5.1.1 Medio Ambiente

No se han descrito con claridad su asociación.

#### 5.5.2 Estilos de Vida

El alcoholismo materno, así como el consumo de drogas, se asoció a mayor riesgo atresia tricuspídea en el recién nacido.





## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

### 5.5.3 Factores Hereditarios

Estudios genéticos han mostrado mutaciones en el gen FOG2, asociándose un factor autosómico recesivo en los casos familiares.

Hay mayor asociación con trisomía 18, 21, delección del cromosoma 8 y la asociación VACTERL (anomalía vertebral, atresia anal, defecto cardiaco, fistula traqueoesofágica y anormalidades renales y de miembros).

## VI.-Consideraciones Específicas

### 6.1 CUADRO CLINICO

Alrededor del 80% de los niños, la cianosis es el eje central de su cuadro clínico, y su precocidad, intensidad o progresión se deben a una disminución del volumen circulatorio pulmonar y a predominio, a su vez, del obligado cortocircuito atrial derecho-izquierdo. La aparición temprana en la primera semana de vida nos advierte de la severa reducción del flujo pulmonar.

En no pocos neonatos coexiste atresia infundibular y valvular pulmonar.

Contrariamente, en un 10-15% de los casos, la insuficiencia cardiaca es el marco clínico habitual. Su presentación puede retrasarse más allá del periodo neonatal en enfermos con transposición de grandes vasos e hipertensión pulmonar; ello se debe al pausado descenso que sufre la resistencia vascular pulmonar y a su consecuencia: el aumento paulatino del flujo circulatorio. El cuadro es más grave y precoz, llegando incluso al colapso circulatorio en presencia de coartación de aorta y/o estenosis subaórtica severa. Estas lesiones requieren un tratamiento médico-quirúrgico agresivo para eliminar con premura la obstrucción al flujo sistémico y proteger el lecho pulmonar.

Sin tratamiento alguno, los niños con transposición e hipertensión pulmonar evolucionan a la enfermedad vascular obstructiva, que con el tiempo acentúa la cianosis y a su vez impide dirigir al enfermo hacia la estrategia quirúrgica univentricular.

### Signos y Síntomas

- Cianosis.
- Disnea.
- Estertores pulmonares



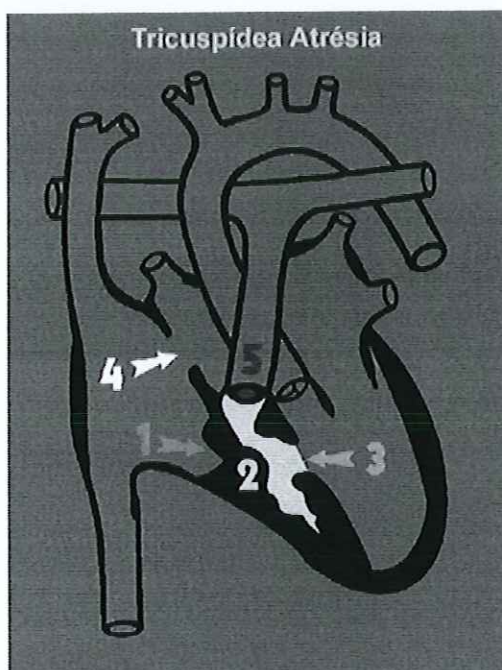


## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

### 6.1.1 Interacción Cronológica

Estos pacientes requieren atención urgente pues su clínica y condición de riesgo son de manifestación muy temprana que ponen en riesgo su vida.

### 6.1.2 Gráficos



1. Válvula tricuspidéa atrésica.
2. Ventrículo derecho hipoplásico.
3. Comunicación interventricular.
4. Comunicación interauricular.
5. Estenosis pulmonar

### 6.2 DIAGNÓSTICO

Se sospecha de Atresia Tricuspidéa en pacientes con antecedente de prematuridad, sobre todo de bajo peso, pacientes cianóticos, además considerar evaluación de pacientes con síndromes congénitos/genéticos asociados a enfermedad cardiovascular.

#### 6.2.1 Criterios de diagnóstico

La mayoría de los pacientes con esta cardiopatía se diagnostican desde el inicio de la lactancia por cianosis y soplo. La edad de presentación depende de la perfusión pulmonar y como suele ser menos que óptima, la cianosis es el signo de presentación más frecuente. Los que tienen una obstrucción máxima son conducto (PCA) dependientes por lo que desarrollan una cianosis importante desde la primera semana de vida.





## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

En otros casos, la cianosis aumenta de forma gradual, a medida que transcurren los meses al cerrarse progresivamente la comunicación interventricular manifestándose con crisis de hipoxia. La hepatomegalia es frecuente sin estar relacionada a insuficiencia cardíaca, aunque en algunos casos puede traducir una comunicación inter atrial restrictiva. Por lo general hay un soplo sistólico en 4º EII intenso relacionado a la comunicación interventricular muscular pequeña y un segundo tono único, reforzado en los casos sin obstrucción pulmonar y comunicación interventricular grande.

Cuando existe una CIV amplía el cuadro es de grave insuficiencia cardíaca y leve cianosis. No es raro que existan además datos clínicos de obstrucción aórtica o coartación.

### 6.2.2 Diagnóstico diferencial

Se debe hacer diagnóstico diferencial con:

- Atresia Pulmonar con SIV
- Atresia Pulmonar con CIV

## 6.3 EXAMENES AUXILIARES

### 6.3.1 De Patología Clínica

#### Oximetría de pulso

Pacientes con SpO2 menor de 70% con presencia de PCA deben recibir atención urgente.

#### Análisis de gases arteriales

Los controles de gasometría permitirán el manejo optimo del estado hemodinámico del paciente

### 6.3.2 De Imágenes

#### Radiografía de Tórax

Estas lesiones requieren un tratamiento médico-quirúrgico agresivo para eliminar con premura la obstrucción al flujo sistémico y proteger el lecho pulmonar.

Sin tratamiento alguno, los niños con transposición e hipertensión pulmonar evolucionan a la enfermedad vascular obstructiva, que con el tiempo acentúa la cianosis y a su vez impide dirigir al enfermo hacia la estrategia quirúrgica univentricular.





## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

**Ecocardiografía**

Actualmente este estudio es el principal medio de diagnóstico. Los hallazgos más significativos que se determinan a través de él son:

- Ausencia de válvula atrioventricular derecha.
- Tamaño del VD.
- Presencia de insuficiencia de la válvula atrioventricular.
- Función ventricular izquierda.
- Relación de las grandes arterias.
- Cuando hay TGA, el tamaño de la comunicación interventricular es importante por el desarrollo de estenosis subaórtica.
- La presencia y tamaño de la comunicación interauricular.
- Anomalías asociadas.

**6.3.3 De exámenes especiales complementarios****Electrocardiografía**

En general, se aprecia una onda P prominente, el eje QRS está desviado a la izquierda y, en pacientes con TGA, el eje QRS es normal en la mitad de casos.

**Cateterismo Cardíaco:****Cateterismo inicial**

El cateterismo como método diagnóstico inicial es controvertido hoy en día, especialmente con las nuevas imágenes de resonancia nuclear magnética, en las cuales se puede visualizar en forma adecuada el tamaño del VI y la presencia de coartación de aorta, pero no se puede ver con facilidad la presencia de distorsión de las arterias pulmonares ni valorar las presiones y resistencias del lecho vascular pulmonar.

La evaluación completa de las variantes anatómicas antes de definir el tratamiento quirúrgico es muy importante; sin embargo, las características anatómicas pueden ser precisadas por una ecocardiografía cuidadosamente realizada, de tal manera que el cateterismo debe ser reservado para los pacientes en los que el diagnóstico o ciertos detalles anatómicos específicos no se hayan podido aclarar.





## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

En caso de realizarlo, el cateterismo debe incluir:

1. Definición de la anatomía venosa sistémica.
2. Confirmación de una CIA no restrictiva.
3. Tamaño y localización de los defectos septales ventriculares.
4. Evaluación de la presión pulmonar y de la anatomía de la circulación pulmonar.
5. Determinar si existe o no estenosis subaórtica y su morfología.

### Cateterismo tardío o pre derivación cavo pulmonar

Luego de que se ha realizado una cirugía paliativa inicial tipo fístula sistémico pulmonar o una conexión cavo pulmonar, es necesaria una valoración anatómica y funcional del tamaño de las arterias pulmonares, las presiones y resistencias pulmonares y sistémicas, la presencia de disfunción del VI o el grado de insuficiencia de la válvula auriculoventricular, pues anomalías en estos puntos pueden contraindicar un segundo procedimiento tipo Fontan.

Las malformaciones arteriovenosas pulmonares son una complicación reconocida después de la realización de un Glenn clásico, pero también han sido reportadas luego de una anastomosis cavo pulmonar total. Otras causas de hipoxemia después de una operación de Fontan pueden ser un seno coronario sin techo drenando en la aurícula venosa pulmonar o drenaje de las venas hepáticas dentro de la aurícula izquierda.

Las colaterales aortopulmonares que se ven en pacientes con cianosis crónica pueden competir con el flujo pulmonar pasivo, convirtiéndose en un factor de riesgo para la fisiología del Fontan. Estos vasos pueden ser tratados mediante embolización con coils. Debe considerarse la presencia de obstrucción subaórtica, por un foramen bulbo ventricular disminuido, o un verdadero cono sub aórtico, que puede ser restrictivo después de que ha desaparecido la sobrecarga de volumen de un cortocircuito quirúrgico anterior.

### 6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

El tratamiento definitivo se realizará en un centro de alto nivel de complejidad.

#### 6.4.1 Medidas generales y preventivas

Se debe realizar una valoración nutricional y proporcionar un aporte calórico, hídrico y proteico acorde con el estado del paciente.







PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

### 6.4.2 Terapéutica

#### Manejo Médico

Ante la sospecha de ausencia de conexión AV derecha, se debe estudiar al paciente en forma completa, pero ante todo iniciar manejo médico para estabilizarlo hemodinámicamente. En pacientes con hipo flujo pulmonar debe corregirse todo trastorno metabólico y ácido básico que exista e iniciar tratamiento con prostaglandinas endovenosas PGE1, en infusión, a dosis inicial de 0,03 microgramos/k/min, disminuyendo luego hasta 0,01 microgramos/k/min (Nivel de evidencia A, MINSAGrado de Recomendación A)

En caso de presentarse con flujo pulmonar aumentado, acompañado de falla cardíaca, se inicia tratamiento con inotrópicos y diuréticos.

Luego de que el paciente está estable, se puede llevar a cirugía, previa verificación de que el foramen oval es adecuado o, de lo contrario, se debe hacer primero una septostomía.

El paciente estabilizado hemodinámicamente pasa a SOP con vía periférica.

#### Tratamiento quirúrgico

La cirugía para la atresia tricuspídea será siempre paliativa, pues el reparo definitivo no es posible, por las características anatómicas de esta entidad, y, por este motivo, se habla de un reparo fisiológico. Igualmente, los cambios fisiológicos durante el crecimiento del niño son tenidos en cuenta para definir el tipo de cirugía.

En estos casos, generalmente, existe atresia de la válvula auriculoventricular derecha, ausencia de la porción de entrada del VD, presencia ocasional de la porción trabeculada y casi siempre presencia del tracto de salida del VD, con una comunicación entre el VI y el tracto de salida del VD, el cual es denominado foramen bulbo ventricular.

En este lugar es donde normalmente se produce la obstrucción del tracto de salida del VI. Los grandes vasos pueden estar transpuestos.

En el recién nacido por lo general el ductus está permeable, pero se cierra rápidamente y la presencia de la comunicación interauricular le permite sobrevivir un poco más, pues puede encontrarse con frecuencia una estenosis del tracto de salida del VD.

Hasta el 70% de los pacientes pueden tener flujo pulmonar disminuido, por obstrucción del tracto de salida del VD, que se acompaña de cianosis, por lo cual requieren un procedimiento urgente para aumentar el flujo pulmonar.



Fecha: Noviembre 2018

Código: GPC-005/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V-01

Página 12 a 22



PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

Un porcentaje menor cursa con signos de falla cardíaca, por obstrucción del tracto de salida del VI o por aumento del flujo pulmonar secundario a una comunicación interventricular grande, especialmente cuando bajan las resistencias pulmonares y el cortocircuito de izquierda a derecha aumenta.

### *Cirugía durante el período neonatal*

#### **1. Cirugía para pacientes con flujo pulmonar disminuido en el período neonatal.**

Cuando el recién nacido se presenta con disminución del flujo pulmonar, se debe iniciar inmediatamente tratamiento médico con infusión de prostaglandina E1, para mantener el ductus arterioso abierto mientras se realiza una cirugía paliativa que aumente el flujo pulmonar.

Esta cirugía se denomina fístula sistémico pulmonar o de Blalock Taussig modificada (CPT MINSA: 33750) que consiste en la realización de una conexión entre la arteria pulmonar y la arteria subclavia, utilizando un injerto de PTFE de 3,5 a 5 milímetros, a través de una toracotomía izquierda o derecha, según el lado del arco aórtico, que generalmente es el izquierdo.

Algunos grupos favorecen la idea de que esta fístula se realice inicialmente a través de una estereotomía media, conectando la arteria innominada al origen de la arteria pulmonar derecha, pues argumentan que se evita la posible distorsión anatómica de las ramas de la arteria pulmonar y puede prevenir el desarrollo de fístulas aortopulmonares. Igualmente, el cierre del ductus en esta etapa inicial puede ser controvertido.

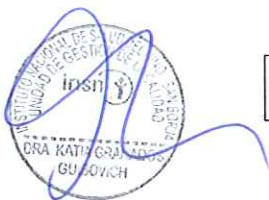


#### **2. Cirugía para pacientes con aumento del flujo pulmonar y obstrucción del tracto de salida del ventrículo en el período neonatal.**

En casos en que el recién nacido se presente con signos de falla cardíaca por hiperflujo pulmonar, se debe iniciar el manejo con diuréticos y digitálicos y, si persiste la falla, el paciente debe ser llevado a cirugía para realizarle un cerclaje o banding de la arteria pulmonar (CPT MINSA: 33690) y, de esta forma, disminuir el flujo pulmonar y controlar la falla. El procedimiento consiste en la colocación de una banda alrededor de la arteria pulmonar, para disminuir su diámetro y así mismo el flujo y presión distal de la misma.



Fecha: Noviembre 2018	Código: GPC-005/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V-01	Página 13 a 22
-----------------------	--	----------------







## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

Se realiza a través de una toracotomía anterolateral izquierda y se emplea como guía la técnica de Toronto, en la cual se utiliza un segmento de injerto de dacron que tiene una longitud de 20 a 24 mm más un milímetro por cada kilo de peso del paciente, según las condiciones del mismo.

El objetivo es disminuir la presión distal de la arteria pulmonar a un 30 ó 50% de la presión sistémica, mantener la saturación por encima del 75% y que la presión sistémica aumente aproximadamente 15 mmHg.

El injerto debe ser fijado a la arteria pulmonar, para evitar el desplazamiento y deformidad de la misma.

Una complicación en este procedimiento es el desarrollo de estenosis subaórtica o disminución del diámetro del foramen bulbo ventricular, determinado especialmente si la relación entre el área del foramen con el área de la válvula aórtica es menor de 1,0 o si el índice de dicho foramen es menor de 2 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>. Si el gradiente de la estenosis subaórtica es mayor de 20 mmHg, se puede realizar el banding, pero con un seguimiento muy de cerca y realizando lo más rápido posible un Glenn bidireccional, para evitar el desarrollo temprano de la estenosis del tracto de salida.

Si el paciente desarrolla estenosis subaórtica, requerirá de la ampliación del foramen bulbo ventricular o, de lo contrario, la realización de un procedimiento tipo Damus-Kaye-Stansel (CPT MINSA: 33606) que consiste en anastomosar la arteria pulmonar a la aorta proximal y realizar una fístula sistémica-pulmonar



### *Cirugía luego del período neonatal*

#### *1. Cirugía para pacientes con flujo pulmonar disminuido luego del período neonatal*

Luego de la cirugía inicial durante el período neonatal, el principal problema es la sobrecarga de volumen y presión que tiene que soportar del ventrículo único, pues este maneja el volumen de los dos sistemas.

La cirugía consiste en disminuir la post carga, liberando cualquier tipo de obstrucción del VI como estenosis subaórtica o estenosis distal tipo coartación.





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

Se deben retirar las fístulas sistémico pulmonares realizadas previamente, porque sobrecargan el VI de volumen y, finalmente, se debe realizar una fístula de Glenn bidireccional (CPT MINSA: 33767) que consiste en una anastomosis de la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha en forma terminolateral.

La cirugía de Glenn se puede realizar sin la utilización de circulación extracorpórea con pinzamiento solamente de cava superior y arteria pulmonar, pero se recomienda la utilización del shunt, para disminuir el posible riesgo de daño cerebral.

Si el paciente consulta por primera vez después del período neonatal, generalmente luego de los seis primeros meses de vida, se puede realizar como primer procedimiento una fístula de Glenn bidireccional.

La cirugía de Glenn tiene el inconveniente de que puede favorecer la aparición de malformaciones arteriovenosas tardías. Si la cirugía se realiza muy temprano, antes de los seis meses, puede haber mayor incidencia de estas. Cuando existe la desconexión congénita de la vena cava inferior al corazón, la cual se continúa a la aurícula derecha por la vena ázigos o la hemiaízigos, se pueden presentar malformaciones venovenosas sistémico hepáticas, que producen cianosis y que, en algunos casos, requieren estudio y embolización.

### 2. *Flujo accesorio al Glenn bidireccional, reparo uno y medio ventricular*

Cuando se realiza la anastomosis de Glenn, la arteria pulmonar generalmente es desconectada completamente del VD. Esta arteria puede dejarse conectada a la arteria pulmonar y de esta manera permitir flujo pulsátil del VD hipoplásico a la arteria pulmonar central, lo que puede generar ventajas a largo plazo o quedar como cirugía definitiva, denominándose reparo uno y medio ventricular. También se puede dejar flujo accesorio a través de una fístula de Blalock Taussig o de un ductus, quedando un reparo con flujo accesorio pulsátil, que tiene sus ventajas y desventajas.

**Ventajas:** El flujo pulsátil del flujo accesorio en el lecho pulmonar podría evitar la aparición de fístulas arteriovenosas, lo que puede explicarse porque el flujo venoso proveniente de la vena cava inferior que pasa por la arteria pulmonar lleva un factor que se metaboliza o se produce en el hígado y evita la formación de estos canales.

**Desventajas:** El flujo pulsátil del flujo accesorio puede competir con el flujo laminar de la anastomosis de Glenn, lo que favorecería un mal drenaje venoso del hemicuerpo superior y una mayor incidencia de derrames pleurales.



Fecha: Noviembre 2018

Código: GPC-005/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V-01

Página 15 a 22





PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



### GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

Esta es una etapa previa a la cirugía de Fontan, en la cual se deriva completamente la circulación sistémica a las arterias pulmonares y el VI maneja solamente esta circulación.

#### 3. *Cirugía de Fontan o conexión cavo pulmonar total*

Durante el crecimiento del niño ocurre un cambio de porcentaje en los volúmenes sanguíneos aportados por el hemicuerpo superior y el hemicuerpo inferior, siendo este último mayor luego de los cinco años. Por este motivo, pacientes a quienes se les ha realizado una cirugía de Glenn bidireccional luego de esta edad comienzan a presentar aumento importante de la cianosis o deterioro de la clase funcional, pues el flujo del hemicuerpo superior no es suficiente para mantener el flujo pulmonar adecuado.

En el recién nacido la cava superior aporta el 49% del gasto cardíaco.

A los 2,5 años aumenta al 55%, pero luego va disminuyendo con los años, por lo que desde los 6,6 años solamente aporta el 35% del gasto.

La cirugía inicial generalmente es un Glenn bidireccional, y cuando el paciente se vuelve sintomático o severamente cianótico, requiere de otro procedimiento tipo Fontan.

La cirugía de Fontan (CPT MINSA: 33615) se realiza alrededor de los cuatro años, cuando el paciente alcanza los 15 y 20 kilogramos de peso y presenta condiciones hemodinámicas adecuadas.

Existen desde hace varios años algunos criterios clásicos, denominados de Choussat, que son los requisitos mínimos para que esta cirugía sea realizada sin mayor riesgo.

Este último aumenta en la medida en que estos criterios se modifican, pero hasta el momento han sido aplicados con resultados adecuados

#### **Criterios de Choussat:**

- ✓ Ideal edad mayor de tres años. Puede bajar a uno o dos años con mayor riesgo.
- ✓ Resistencias pulmonares menores de 2 unidades Woods nunca más de 4 unidades Woods.
- ✓ Presión de arteria pulmonar media menor de 15 mmHg. En casos extremos menor de 25 mmHg.
- ✓ Fracción de eyección mayor del 45% y, en algunos casos, no menor del 35%.
- ✓ Presión de fin de diástole del VI menor de 10 mmHg y no mayor de 15 mmHg.
- ✓ Mínima insuficiencia mitral o insuficiencia mitral importante que requiere reparo simultáneo.
- ✓ Adecuado diámetro de ramas pulmonares (índice de McGoon)>1,8.



PERÚ

Ministerio  
de Salud

Instituto Nacional de Salud  
del Niño – San Borja



## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

La cirugía de Fontan consiste en la realización de una conexión entre la aurícula derecha a la arteria pulmonar para derivar el flujo venoso sistémico hacia la arteria pulmonar. Inicialmente se utilizó una anastomosis entre el techo de la aurícula derecha y la arteria pulmonar, pero ha sufrido modificaciones conocidas como el Fontan modificado (CPT MINSA: 33617) que consiste en una anastomosis entre la vena cava superior directamente al borde superior de la arteria pulmonar derecha y una anastomosis de la vena cava inferior al borde inferior de la arteria pulmonar, empleando un conducto sintético, excluyendo el VD, el cual puede ir por dentro de la aurícula derecha o extra cardíaco.

Cuando el conducto es intra cardíaco, se realiza un túnel, utilizando un segmento de injerto abierto. Se deja igualmente el seno coronario conectado a esta cámara de baja presión, pues tiene beneficios para la función ventricular izquierda.

Generalmente, se realiza una perforación en el tercio medio del injerto que funciona como fenestración y tiene ventajas para el manejo posoperatorio, especialmente cuando se realiza en pacientes de alto riesgo o en ciudades a grandes alturas.

Esta técnica tiene la ventaja teórica de que crece con el paciente, pues utiliza parte de la pared auricular como pared del túnel, pero estos pacientes presentan más arritmias secundario a las líneas de sutura en la aurícula derecha y, además, siempre se requiere de circulación extracorpórea y período de arresto cardíaco.

La técnica más empleada es la derivación cavo pulmonar total extra cardíaca (CPT MINSA: 33768), utilizando un injerto de PTFE de 20 mm o más para conectar la vena cava inferior y la arteria pulmonar. Esta se puede realizar con circulación extracorpórea o sin ella, empleando un shunt o derivación entre vena cava inferior y aurícula derecha, para evitar el posible efecto deletéreo de la circulación extracorpórea.

La realización de la fenestración se hace conectando un injerto pequeño de PTFE entre el tubo recientemente colocado y la aurícula derecha

Este último procedimiento tiene algunas ventajas como la optimización del flujo laminar entre las conexiones cavo pulmonares, que disminuye la dispersión de la energía<sup>50, 51</sup>; no se emplean suturas en la pared auricular y así se reduce la incidencia de arritmias; previene la distensión de la aurícula derecha, la formación de trombos, la aparición de arritmias supraventriculares y la obstrucción de las venas pulmonares derechas secundario a compresión de la aurícula derecha dilatada. El manejo posoperatorio de estos pacientes es un aspecto muy importante para el éxito del procedimiento, pues los



Fecha: Noviembre 2018

Código: GPC-005/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V-01

Página 17 a 22





## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

cambios hemodinámicos y fisiológicos son en ocasiones difícilmente tolerados y pueden requerir intervención inmediata como el desmonte del procedimiento.

La fenestración ha demostrado una disminución en la mortalidad de estos pacientes, especialmente si tienen factores de riesgo.

Además, puede ser fácilmente cerrada en el posoperatorio con el empleo de dispositivos intravasculares tipo sombrilla.

Recientemente, se ha venido empleando en pacientes seleccionados la técnica intervencionista sin cirugía, para realizar la cirugía de Fontan cuando previamente se ha realizado un procedimiento tipo hemi-Fontan. Mediante esta técnica por vía percutánea, se perfora y amplía el parche que cierra la anastomosis de la aurícula derecha al borde inferior de la arteria pulmonar y se coloca una endoprótesis entre la vena cava inferior y la vena cava superior, evitándose un procedimiento mayor (CPT MINSA: 93580).

Generalmente, estos pacientes pueden salir del hospital a las 24 horas del procedimiento, pero también se reportan complicaciones en las series iniciales, como exclusión de la vena hepática medial con cianosis marcada, que requieren nueva intervención

#### 6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento

Son propias de los estadíos quirúrgicos a los que se somete el paciente. La cirugía de Glenn, por lo general es bien tolerada; por el contrario, la cirugía de Fontan no está exenta de complicaciones.

Así, pueden presentarse:

- Derrame pleural y pericárdico, que puede durar entre 1 y 3 semanas.
- Congestión hepática con aumento de enzimas.
- Enteropatía pierde proteínas (6-10%).

#### 6.4.4 Signos de Alarma

Están en función de las manifestaciones de anomalías asociadas, que se traducen en cianosis intensa progresiva con desaturación, y/o los signos de insuficiencia cardiaca congestiva descompensada, con hiperflujo pulmonar de ser el caso.

La evaluación de la función ventricular izquierda es de vital importancia, pues con el tiempo sufre deterioro (por hipoxemia, por periodos largos de precarga aumentada, insuficiencia mitral); lo que se traduce en un aviso de actuación inmediata.





## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

**6.4.5 Criterios de Alta**

El paciente estará en condiciones de Alta cuando la estabilidad hemodinámica y la buena tolerancia oral indican que el paciente está en condiciones de pasar a Hospitalización.

**6.4.6 Pronóstico**

La historia es muy variable, pues depende de la alteración anatómica, especialmente del grado de flujo pulmonar, y, si se asocia con transposición de grandes arterias, se puede presentar obstrucción subaórtica.

En la gran mayoría de los pacientes con vasos normo relacionados, la cianosis tiende a progresar en la medida en que disminuye el diámetro de la comunicación interventricular y, hacia el año de vida, el 90% de los pacientes fallecen sin tratamiento quirúrgico.

Por otro lado, los pacientes con flujo pulmonar aumentado pueden hacer cuadros periódicos de insuficiencia cardíaca, requiriendo tratamiento con diuréticos e inotrópicos para el manejo.

Finalmente, los pacientes con flujo pulmonar balanceado pueden evolucionar en forma satisfactoria, a menos de que se presente un desbalance en el mismo, lo que los vuelve sintomáticos.

La conexión atriopulmonar o cirugía de Fontan-Kreutzer modificada con frecuencia presenta severo crecimiento de la aurícula derecha, con las consecuencias mecánicas anteriormente mencionadas y arritmias de difícil manejo.

**6.5 COMPLICACIONES**

Una de las complicaciones es la enteropatía perdedora de potasio que es pobremente entendida y de difícil manejo. Se ha propuesto tratamiento con diuréticos y suplemento proteico.

Otros autores sugieren que la elevación de la presión venosa central produce disfunción hepática y desencadena esta enteropatía perdedora de proteínas, acompañada de ascitis con severo deterioro de la función ventricular izquierda, que lleva a deterioro progresivo de la clase funcional, por lo que se recomienda la conversión del Fontan a un tipo de derivación cavopulmonar total o túnel intraatrial con la realización de una fenestración.







## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

Se reportan otras complicaciones tardías como la aparición de malformaciones arteriovenosas pulmonares<sup>60</sup>, la disminución de capacidad al ejercicio, dificultades tromboembólicas y especialmente las arritmias cardíacas que requieren de intervención quirúrgica con ablación o realización de procedimientos tipo Maze (CPT MINSA 33255 )

En una serie del grupo de Toronto con 225 pacientes, la sobrevida de pacientes con cirugía de Fontan fue del 70% a 10 años y del 60% a los 20 años, concluyendo que los pacientes deben ser bien seleccionados para tener mejores resultados.

Cuando los pacientes están bien seleccionados y la cirugía es tipo túnel, la sobrevida puede mejorar a 10 años en el 91% y a 20 años en el 75%

En la serie del Children Hospital de Boston de 500 pacientes con cirugía de Fontan, utilizando varias técnicas, la probabilidad de sobrevida fue del 84,9% a un mes, 80,5% al año, 78,5% a los 5 años y 71% a los 10 años.

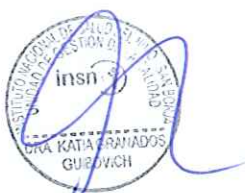
La incidencia de enteropatía perdedora de proteínas fue baja y las arritmias se presentaron en el 16%. Por esta razón, reconocen que la cirugía de Fontan es un procedimiento paliativo y que las modificaciones a la técnica, así como la fenestración necesitan evaluación a largo plazo.

El trasplante cardíaco continúa siendo desafortunadamente la última alternativa para este grupo de pacientes.

Los pacientes a quienes se les realiza la cirugía de Fontan en ciudades a grandes alturas sobre el nivel del mar no evolucionan de una manera adecuada, a pesar de la incorporación de una fenestración, por lo que se discute si la realización de un procedimiento tipo Glenn bidireccional, dejando flujo anterógrado accesorio o el reparo uno y medio ventricular puede ser una alternativa como cirugía definitiva en estos pacientes y en los de alto riesgo, como lo sugieren Sandoval y cols.

### 6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

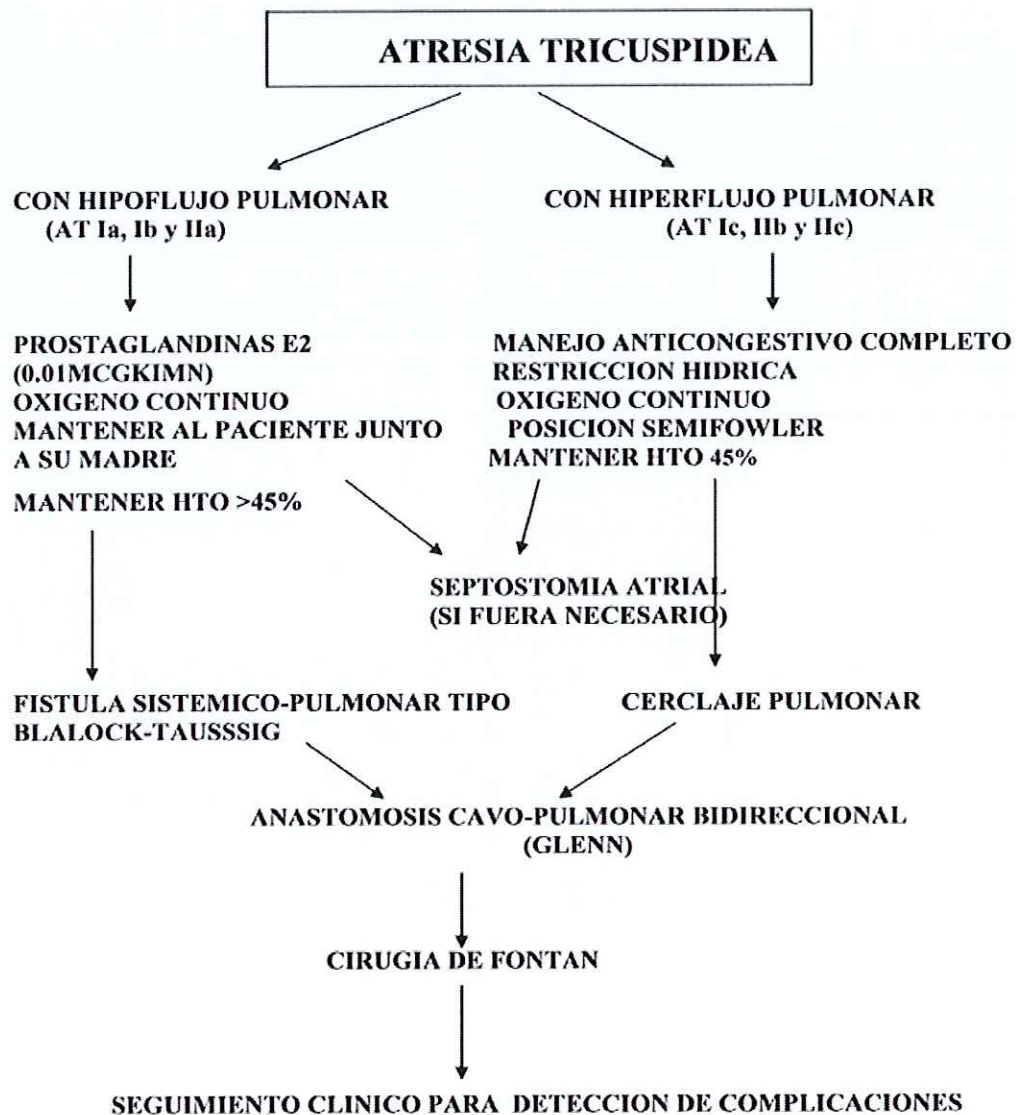
Paciente en condiciones de Alta será contrareferido a su establecimiento de origen con indicaciones y fecha de control ambulatorio.





GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

6.7 FLUXOGRAMA / ALGORITMO







GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA TRICÚSPIDE

VII.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, et al; Univentricular atrioventricular connection: the single ventricle trap unsprung. *Pediatr Cardiol* 4:273-80, 1993.
2. Dick M, Fyler DC, Nadas AS: Tricuspid atresia: the clinical course in 101 patients. *Am J Cardiol* 36:327-337, 1985.
3. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, *Pediatrics* 1980;65 (Suppl 2):388-461.
4. Silverman NH, Snider AR, Two-dimensional echocardiography in tricuspid atresia. In: Giuliani ER, ed. *Two-dimensional real-time ultrasonic imaging of the heart*. Boston: MartinusNijhoff, 1985:359-66.
5. Sanders SP, Wright GB, Keane JF, et al. Clinical and hemodynamic results of the Fontan operation for tricuspid atresia. *Am J Cardiol* 1982;49:1733-1740.
6. Fyler DC. *Nada's pediatric cardiology*. St Louis: Mosby-Year Book, 1992:701-708.
7. Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Lippincot Williams and Wilkins, 2001: 1085-1101.
8. Kirklin/Barrat-Boyes. *Cardiac Surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications*. Churchill Livingstone 2004: 1549-1584.
9. Mavroudis and Backer. *Pediatric Cardiac Surgery*. Mosby, 2003: 476-495.

