

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para mujeres y hombres
"Año de la Lucha contra la Corrupción y la Impunidad"



RESOLUCION DIRECTORAL

San Borja, 18 FEB. 2019

VISTO:

El Expediente N° 19-003428-001 sobre la aprobación de la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto", 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 del Manual de Procedimientos "Proceso de Gestión de la Calidad MPP-GC-PE.02" del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, aprobado mediante Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB, se establece la estructura de Guía de Práctica Clínica;

Que, mediante Nota Informativa N° 057-2019-SUAIEPCyCCV-INSNSB, el Jefe (e) del Departamento de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, con el visto bueno de su Jefatura, remite al Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto";

Que, mediante Nota Informativa N° 074-2019-UAIE-INSNSB, el Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada informa al Jefe (e) de la Unidad de Gestión de Calidad, de su opinión favorable respecto a la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular;

Que, mediante Nota Informativa N° 0124-2019-UGC-INSN-SB, el Jefe (e) de la Unidad de Gestión de la Calidad solicita a la Dirección General, la aprobación mediante Resolución Directoral de la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto", la misma que cuenta con la opinión favorable de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad;

Que, mediante Informe Legal N° 051-2019-UAJ-INSN-SB, la Jefa (e) de Oficina la Unidad de Asesoría Jurídica informa a la Dirección General, de su opinión favorable respecto a la propuesta contemplada en la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto", 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 consideramos que el procedimiento cuenta con el visto bueno y/o opinión favorable de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad; de acuerdo con las funciones designadas en el Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB;

Con el visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, del Jefe (e) de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad; y, de la Jefa (e) de Oficina de la Unidad de Asesoría Jurídica;

Estando a lo dispuesto en la Ley General de Salud – Ley N° 26842, el Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, en la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, en la Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB y, con la Resolución Ministerial N° 021-2019/MINSA;



SE RESUELVE:

ARTÍCULO 1°.- APROBAR la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto" 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 2°.- 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 Pulmonar con Septo Interventricular Intacto".

ARTICULO 3°.- ENCARGAR a la Unidad de Gestión de la Calidad, la evaluación de cumplimiento de la "Guía de Práctica Clínica de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto".

ARTÍCULO 4°.- 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
Dr. A. RICARDO ZOPPI RUBIO
Director General (e)
CMP. 8780 RNE. 2550

ARZR/JELC
Cc.
DA
UAIE
UGC
UAJ
Archivo

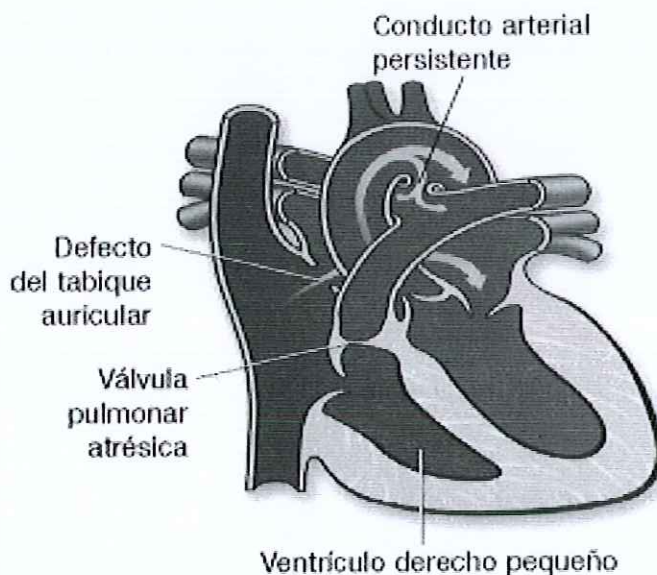


PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

GUÍA DE PRACTICA CLINICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO



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"> Unidad de Atención Integral Especializada Sub-Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Unidad de Gestión de la Calidad 	Zopfi Rubio Antonio Ricardo Director de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-006/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 1 de 13

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de SUAIEPCyCCV
CMP. 14325 RNE. 6941



PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

Índice

I	Finalidad.....	3
II	Objetivo.....	3
III	Ámbito de Aplicación.....	3
IV	Diagnóstico y Tratamiento de	3
	4.1.- Nombre y Código.....	3
V	Consideraciones Generales.....	3
	5.1 Definición	3
	5.2 Etiología.....	4
	5.3 Fisiopatología.....	4
	5.4 Aspectos Epidemiológicos.....	4
	5.5 Factores de Riesgo Asociado.....	4
	5.5.1 Medio Ambiente.....	4
	5.5.2 Estilos de Vida.....	4
	5.5.3 Factores Hereditarios.....	4
VI	Consideraciones Específicas	5
	6.1 Cuadro Clínico	5
	6.1.1 Signos y síntomas.....	5
	6.1.2 Interacción cronológica.....	5
	6.1.3 Gráficos.....	5
	6.2 Diagnóstico.....	6
	6.2.1 Criterios de diagnóstico.....	6
	6.2.2 Diagnóstico diferencial.....	6
	6.3 Exámenes Auxiliares... ..	6
	6.3.1 De Patología clínica.....	6
	6.3.2 De imágenes.....	7
	6.3.3 De exámenes especiales complementarios.....	8
	6.4 Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva.....	8
	6.4.1 Medidas Generales y Preventivas.....	8
	6.4.2 Terapéutica.....	8
	6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento.....	10
	6.4.4 Signos de alarma.....	10
	6.4.5 Criterios de Alta.....	10
	6.4.6 Pronóstico.....	10
	6.5 Complicaciones	11
	6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia.....	11
	6.7 Fluxograma.....	11
VII	Anexos.....	12
	7.1 Glosario de términos.....	12
VII	Referencias Bibliográficas	13

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-006/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 2 de 13

INSN INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 / RNE. 6941



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

I.-Finalidad

Contribuir a la calidad y seguridad de las atenciones de salud de los pacientes con diagnóstico de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto 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 Pulmonar con Septo Interventricular Intacto 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 Pulmonar con Septo Interventricular Intacto en la edad pediátrica.

III.-Ámbito de Aplicación

Es de aplicación a todos los servicios asistenciales en las que se presente el diagnóstico de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto en el Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

IV.-Diagnóstico y Tratamiento de Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto.

4.1 NOMBRE Y CODIGO CIE X

- Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Intacto: Q220

V.-Consideraciones Generales

5.1 DEFINICION

Bajo esta denominación se incluye una variedad de hallazgos patológicos relacionados con la obstrucción a la salida del ventrículo derecho con ausencia de comunicación interventricular, lo que se ha agrupado dentro de las patologías obstructivas del ventrículo derecho.

En la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro (AP con SIVI) existe una gran variedad del compromiso en el tamaño del ventrículo derecho, el cual puede ser severamente hipoplásico con presencia de la porción de entrada (unipartito) hasta ventrículos con porción de entrada y porción trabecular que carecen de tracto de salida (bipartito) o en aquellos casos donde el

Fecha: Febrero 2019	Código: GPC-006/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V.01	Página 3 de 13
---------------------	--	----------------



INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 / RNE. 6941



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

ventrículo derecho no solo tiene presentes sus tres porciones embriológicas, sino que, además, presentan una gran dimensión; casos en los cuales existe anomalía de la implantación de la válvula tricúspide (Ebstein asociado).

5.2 ETIOLOGÍA

En AP con SIVI la válvula pulmonar está atrésica y la arteria pulmonar está presente.

El ventrículo derecho (VD) y el tracto de entrada VD presenta diversos grados de hipoplasia.

La válvula tricúspide es proporcionalmente pequeña y displásica y frecuentemente existen sinusoides intra miocárdicos en el VD.

5.3 FISIOPATOLOGÍA

En AP con SIVI es obligado que exista una comunicación interauricular y conducto arterioso permeable. Tanto la CIA como el conducto arterioso permeable, permiten que llegue flujo a los pulmones.

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Su incidencia es variable, pero en general ocurre en el 0.71% de todos los pacientes con cardiopatía congénita.

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

5.5.1 Medio Ambiente

- Prematuridad, diabetes materna.
- Exposición a rubéola en el primer trimestre del embarazo.
- Exposición a fármacos teratógenos como talidomida, anticonvulsivantes, retinoides esteroides.

5.5.2 Estilos De Vida

Beber alcohol durante el embarazo. Se debe evitar el alcohol durante el embarazo, ya que los bebés con síndrome de alcoholismo fetal pueden desarrollar defectos congénitos del corazón.

5.5.3 Factores Hereditarios

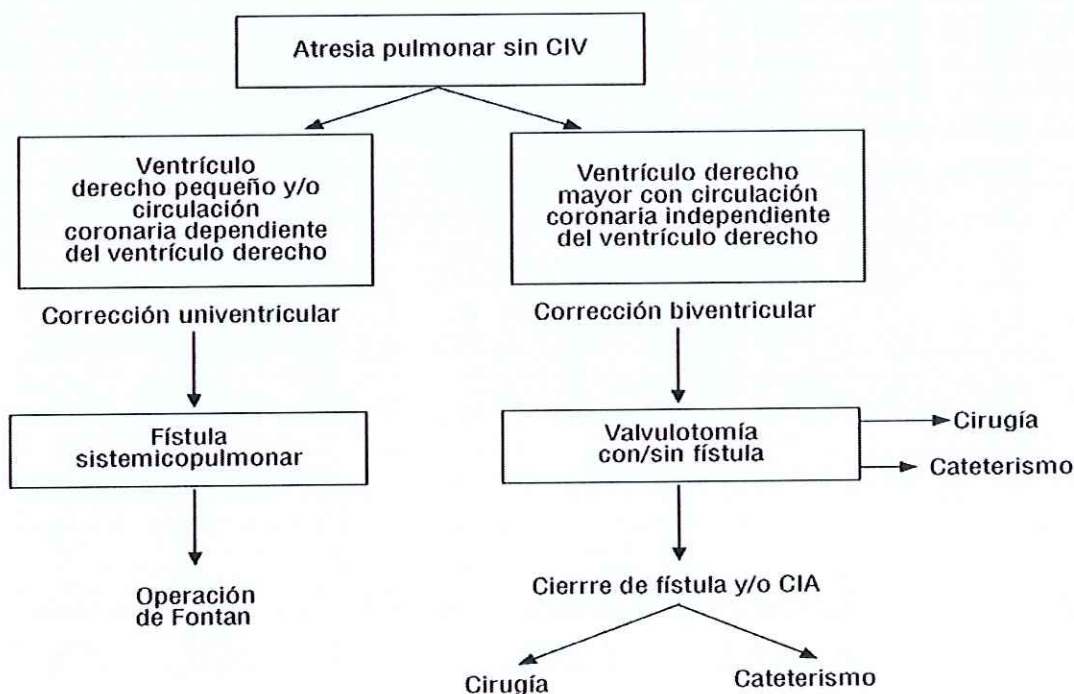
Defectos congénitos del corazón parecen darse en familias y se asocian con muchos síndromes genéticos como el síndrome cardio facial.

VI.-Consideraciones Específicas**6.1 CUADRO CLINICO****6.1.1 Signos y Síntomas**

Los pacientes son sumamente cianóticos desde la etapa neonatal, usualmente no se ausculta soplo cardiaco, ocasionalmente hay un soplo sistólico por insuficiencia tricuspídea y rara vez se ausculta soplo continuo del conducto arterioso. Dependiendo del grado de hipoxemia neonato manifestará taquipnea o disnea.

6.1.2 Interacción cronológica

Los síntomas aparecen en el momento de nacer o muy poco después, y la gravedad depende de los defectos cardiacos asociados (que son los que permiten la oxigenación de la sangre del recién nacido). Los niveles bajos de oxígeno hacen que el bebé se vuelva cianótico (azul) y que aparezca dificultad respiratoria.

6.1.3 Gráficos



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

6.2 DIAGNOSTICO

6.2.1 Criterios de diagnóstico

Cuadro clínico: Cianosis desde el primer día-distrés severo-ausencia de soplos.

Rx: Hipoflujo pulmonar

Ecográfico: Sinusoides coronarios

Cateterismo: Anatomía del VD.

6.2.2 Diagnóstico diferencial

Se debe hacer diagnóstico diferencial con:

- Atresia Pulmonar con CIV.
- Transposición de grandes arterias.

6.3 EXAMENES AUXILIARES

6.3.1 De Patología clínica

En la mayoría de los pacientes con Atresia pulmonar con septo íntegro las arterias coronarias tienen un origen, recorrido epicárdico y características histológicas normales. No obstante, en otro grupo de pacientes se ha descrito una gran variabilidad de alteraciones coronarias cuya relevancia radica en las complicaciones que añaden al tratamiento:

- **Sinusoides coronarios:** son pequeñas lagunas que comunican la cámara ventricular con el miocardio sin llegar a contactar con las coronarias. Involucionan al descomprimir el ventrículo, es decir, cuando se perfora la válvula pulmonar y/o se amplía el tracto de salida del VD.

- **Estenosis, interrupciones y oclusiones:** en alguna zona de su recorrido debido a la hiperplasia intimal de las células musculares, el engrosamiento de la capa media que en ocasiones se sustituye por tejido fibrocelular, el cual contiene bandas desorganizadas de elastina que ocasionan estenosis severas u oclusión total de la luz del vaso.

Estas alteraciones han sido observadas únicamente en pacientes con conexiones ventrículo coronarias en el contexto de ventrículos muy pequeños (sin componente apical ni infundibular) y con altas presiones intraventriculares.



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

• **Conexiones ventrículo-coronarias:** a través de las cuales y de manera retrograda se perfunde el ventrículo derecho. De ahí que en estos casos la descompresión del ventrículo pueda ocasionar una isquemia miocárdica severa. En los casos en los que existen conexiones ventrículo coronarias, puede observarse fibroelastosis endocárdica, que suele ser leve y parcheada.

Algunos autores han establecido los siguientes criterios para definir la circulación coronaria dependiente del VD:

1. Presencia de fistula coronario-cameral con obstrucción angiográfica severa de al menos dos arterias coronarias principales (arteria coronaria derecha, arteria coronaria izquierda, descendente anterior, circunfleja y descendente posterior).
2. Atresia aorto coronaria completa.
3. Circulación del VI dependiente del VD con riesgo de isquemia (arteria coronaria única, deterioro clínico con alteración del electrocardiograma. El miocardio también puede presentar cambios incluyendo una alteración de la compactación o de la disposición de sus fibras musculares y/o una fibroelastosis endocárdica.

6.3.2 De imágenes

Radiografía de Tórax

La radiografía de tórax puede mostrar un tamaño variable del corazón desde una silueta cardíaca normal hasta gran cardiomegalia sobre todo por dilatación de la aurícula derecha, el flujo pulmonar esta disminuido.

Ecocardiografía

El ecocardiograma muestra claramente el grado de hipoplasia ventricular derecha y del anillo y válvula tricúspide. Puede establecer la persistencia del conducto arterioso única vía de flujo de la aorta a la arteria pulmonar, establece la anatomía de la válvula pulmonar atrésica en estos casos, así como la presencia de sinusoides intra miocárdicos y el diagnóstico o sospecha de fístulas ventrículo-coronarias, así como evaluar el tamaño de la comunicación inter atrial para definir la necesidad de una septostomía tipo Rashkind en los casos que se documenta una CIA restrictiva.



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

6.3.3 De exámenes especiales complementarios**Electrocardiografía**

Por lo general el ECG muestra un eje frontal de QRS entre 0 y 120°, en evidencia de dominancia ventricular izquierda.

Cateterismo Cardíaco:

El cateterismo cardíaco es necesario para evaluar tamaño forma y función del VD, para realizar Rashkind en algunos casos y para identificar la presencia e importancia de las fístulas ventrículo coronarias. En ciertos casos es posible hacer una valvuloplastia con técnica de radiofrecuencia u otras.

6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

Inicialmente tratamiento médico; se enfoca a garantizar un adecuado flujo a los pulmones por lo que al ingreso debe iniciarse prostaglandinas E 1 para estabilizar al paciente previo a la cirugía sobre todo si llega con hipoxemia importante y acidosis metabólica. Posteriormente debe realizarse una fístula sistémico-pulmonar tipo Blalock-Taussig únicamente o bien combinado con descompresión del ventrículo derecho si la anatomía coronaria lo permite.

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.

6.4.2 Terapéutica**Tratamiento Médico**

Se administrarán prostaglandinas E1 y se realizará corrección de acidosis e iones manteniendo la normo glucemia.

Tratamiento quirúrgico

Tratamiento quirúrgico. Algunos autores dividen a los pacientes afectados de APSI en tres grupos:

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-006/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 8 de 13



insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA
Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 6941

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

Grupo A: el VD es de tamaño adecuado (z-score del anillo tricuspídeo $> -2,5$) y la atresia pulmonar es membranosa. En estos casos se intentará una reparación biventricular, que consistirá en la descompresión del VD, bien mediante valvulotomía pulmonar percutánea por radiofrecuencia o por cirugía convencional.

En ambos casos se deberá asegurar el adecuado flujo pulmonar, sobre todo en los ventrículos límites, manteniendo el ductus permeable con prostaglandinas transitoriamente o asociando fístula quirúrgica si procede.

Grupo B: el VD es de tamaño intermedio (z-score del anillo tricuspídeo > -3 y $< -2,5$). Se realizará una reparación de tipo uno y medio, que consistirá, en un primer tiempo, en la descompresión del VD (mediante valvulotomía pulmonar percutáneo, colocación de stent en el ductus arterioso y/o fístula de Blalock-Taussig), y en un segundo tiempo, si el VD no ha crecido adecuadamente, se realizará un Glenn bidireccional y además ampliación del tracto de salida el VD si existe hipo desarrollo del VD.

Grupo C: el VD es hipoplásico (z-score del anillo tricuspídeo < -3) y existen conexiones coronario-camerales. Se llevará a cabo una reparación univentricular, que consistirá en un primer tiempo de la realización de una fístula de Blalock-Taussig y/o colocación de stent en el ductus arterioso. Posteriormente se realizará un Glenn bidireccional y se terminará con un Fontan.

Algunos autores han descrito procedimientos híbridos en recién nacidos afectados de AP con SIVI y con un VD de tamaño intermedio a los que se les hizo ampliación del tracto de salida del VD y perforación valvular pulmonar en el mismo acto quirúrgico.

No obstante, recientemente Foker et al. han descrito algunas técnicas para localizar y ligar conexiones ventrículo-coronarias, con lo que se favorece el flujo anterógrado y mejora la oxigenación. Los pacientes a los que se realizó esta técnica pudieron ser posteriormente reparados según la vía biventricular, con buenos resultados. Recientemente, un artículo publicado por nuestro grupo con un cariz más quirúrgico resume las numerosas técnicas quirúrgicas llevadas a cabo por distintos grupos.

6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento

El tratamiento de esta patología puede constar de más de una cirugía, hasta la etapa final.

Por lo tanto, cada cirugía suma riesgos en cuanto al sangrado post-operatorio.

Fecha: Febrero 2019	Código: GPC-006/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V.01	Página 9 de 13
---------------------	--	----------------

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de SUATEPC - CCV
CMP. 14323 AHE. 6945

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

La trombosis de los shunts implantados y la falla ventricular derecha son posibilidades durante el manejo del paciente.

Una complicación a tener en cuenta siempre que se descomprime un ventrículo derecho borderline en el que existe insuficiencia pulmonar significativa es el llamado “circular shunt”.

Se trata de una situación de ineficacia circulatoria, dado que el flujo aórtico retorna a un VD, por lo general poco compliant, a través del ductus arterioso; de ahí, a la aurícula derecha por la insuficiencia tricúspide y otra vez a la aurícula izquierda. Cuando esto ocurre, la espiral de sucesos lleva a un deterioro hemodinámico progresivo que se debe frenar, cerrando el ductus si el VD es capaz de mantener el gasto cardíaco, o más frecuentemente reconvirtiendo la fisiología a univentricular clausurando de nuevo la válvula pulmonar y manteniendo una fístula sistémico-pulmonar.

6.4.4 Signos de alarma

- Dificultad respiratoria.
- Lactancia entrecortada / mala ganancia ponderal.

6.4.5 Criterios de Alta

- Superada la condición o patología que motivó su ingreso.
- Succión adecuada o cuando no es posible ésta, lograr alimentación gastro-enteral
- expedita con padres o familiar responsable previamente capacitado.
- Termorregulación adecuada.
- Padres o tutor responsable capacitado en la atención del recién nacido.
- Traslado a otra Unidad o Servicio dentro o fuera del Hospital.

6.4.6 Pronóstico

La supervivencia global a 5 años de los pacientes afectos de APSI se sitúa en torno al 60-80%.

Según el tipo de reparación realizada, la supervivencia del grupo de pacientes a los que había realizado una reparación univentricular por presentar VD hipoplásicos con circulación coronaria dependiente del VD fue del 80% a los 3 años. No obstante, en aquellos que presentaban atresia aorto-coronaria, la mortalidad fue significativamente mayor.

En general, se consideran criterios de mayor mortalidad un anillo tricuspídeo pequeño (z -score < 3), la presencia de circulación coronaria dependiente del VD, bajo peso al nacer, el tipo de intervención quirúrgica inicial y la dilatación del VD.

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

6.5 COMPLICACIONES

- Sangrado postoperatorio
- Trombosis del Shunt S-P
- Arritmia
- Insuficiencia Tricúspide
- Insuficiencia pulmonar

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

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

6.7 FLUXOGRAMA

ALGORITMO DE DECISION QUIRÚRGICAATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTACTO VENTRICULAR

HISTORIA CLINICA:

RX

ECO

CATH

AP +SIV

ANATOMIA DESFAVORABLE

Hipoplasia de Ramas Pulmonares Acidosis Metabólica

Sat. % < 75%

PG E1

CIRUGIA CORRECTORA CON CEC + SHUNT
SP

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-006/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 11 de 13

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 - RNE. 6941



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

VII.- ANEXOS

7.1 GLOSARIO DE TERMINOS

- AP: Atresia pulmonar
- SIVI: Septum interventricular íntegro.
- GPC: Guía de práctica Clínica.
- VD: Ventrículo Derecho.
- SIV: Septum interventricular.
- CIA: Comunicación interauricular
- CIV: Comunicación interventricular.
- ICC: Insuficiencia cardiaca congestiva.
- TF: Tetralogía de Fallot.
- PCA: Persistencia de Conducto Arterioso.
- CEC: Circulación extracorpórea.
- CATH: Cateterismo cardiaco.
- SHUNT SP: Shunt sistémico-pulmonar.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-006/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 12 de 13



 INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA
Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14623 RNE. 6941



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTACTO

VIII.-Referencias Bibliográficas

1. Alboiras ET, Julsrud PR, Danielson GK, et al. Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg. 1987; 93: 454-464.
2. Calder AL, Sage MD. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Am J Cardiol. 1987; 59: 436-442.
3. Freedom RM. The morphological variations of pulmonary atresia with intact ventricular septum: Guidelines for surgical intervention. Pediatr Cardiol. 1983; 4:183-190.
4. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, et al. Right ventricular-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Abstract AHA. 1989; 13-16.
5. Leung MP, Mok CK, Hui PW. Echocardiographic assessment of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Am Coll Cardiol. 1988; 12: 719-725.
6. O'Connor WN, Cottril CM, Johnson DL, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventriculocoronary communication: Surgical significance. Circulation. 1982;65; 805809.
7. Sander SP, Parness IA, Colon SD. Recognition of abnormal connections of coronary arteries with the use of Doppler color flow mapping. J Am Coll Cardiol. 1989; 13: 922-926.
8. 11.- Jonas A. Richard. COMPREHENSIVE SURGICAL MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASE. RICHARD A. JONAS. Second Edition. 2014. Transposition of Great Arteries 371 - 394

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-006/INSN-SB/SUAIEPCyCCV-V.01

Página 13 de 13



INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Opto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 / RNE. 6941