

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
IGNACIO CHAVEZ**

**TETRALOGIA DE FALLOT MANEJO QUIRURGICO INDIVIDUALIZADO
REVISION DE 12 AÑOS**

**TESIS DE POSTGRADO PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

PRESENTA

DR. JOSE DE JESUS ORTEGA MALDONADO

**ASESOR: Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena
Médico adjunto del servicio de cardiología Pediátrica
Asesor metodológico: Dr. Javier Figueroa Solano
Investigación clínica**

MEXICO DF. AGOSTO 2010



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.

DEDICATORIA

Agradezco a Rocío mi querida esposa y a Sebastián, mi hijo, toda la paciencia, el apoyo y la comprensión en tiempos de premura

Doy gracias por la oportunidad de cerrar un ciclo importante y trascendente de mi vida

Agradezco a todos los pacientes que fueron un libro abierto en mi formación

Agradezco a mis profesores su dedicación en mi aprendizaje

FIRMAS

Dr. Alfonso Buendía Hernández
Jefe de cardiología pediátrica
Profesor titular del curso de postgrado en
Cardiología pediátrica_____

Dr. José Fernando Guadalajara Boo
Director de enseñanza del Instituto Nacional
de Cardiología Ignacio Chávez_____

Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena
Profesor titular del curso de postgrado en
Cardiología pediátrica
Asesor de Tesis_____

Dr. Javier Figueroa Solano
Profesor Titular de investigación
Instituto Nacional de Cardiología
Asesor metodológico_____

CONTENIDO

Índice.....	4
Abreviaturas.....	5
Introducción.....	6
I. Problema.....	7
II. Marco teórico.....	8
III. Justificación.....	16
IV. Objetivos.....	17
V. Material y Métodos.....	18
VI. Resultados.....	21
VII. Discusión de resultados.....	25
VIII. Conclusiones.....	28
IX. Anexos.....	29
X. Bibliografía.....	43

ABREVIATURAS

- 1. CIV (comunicación interventricular)**
- 2. CIA comunicación interatrial)**
- 3. PCA conducto arterioso permeable**
- 4. canal AV canal atrioventricular**
- 5. TF tetralogía de fallot**
- 6. Coao coartación aórtica**
- 7. TCE tiempo de circulación extracorpórea**
- 8. TPao Tiempo de pinzamiento aórtico**
- 9. CF clase funcional**
- 10. FSP fistula sistémico pulmonar**
- 11. TSVD tracto de salida del ventrículo derecho**
- 12. AP arteria pulmonar**
- 13. TP tronco pulmonar**
- 14. TSVI tracto de salida del ventrículo izquierdo**
- 15. VD ventrículo derecho**
- 16. VI ventrículo izquierdo**
- 17. BRDAH bloqueo de rama derecha del haz de His**
- 18. BIRDAH bloqueo de rama izquierda del haz de His**
- 19. BAV bloqueo atrioventricular completo**
- 20. RDAP rama derecha de la arteria pulmonar**
- 21. RIAP rama izquierda de la arteria pulmonar**
- 22. UTIP unidad de terapia intensiva pediátrica**

INTRODUCCION

En los últimos años se ha suscitado un interés creciente por precisar la anatomía quirúrgica de la tetralogía de fallot, lo cual ha estado en correspondencia con el desarrollo de la cirugía cardiovascular, los métodos de diagnóstico y con los cuidados postoperatorios. Se ha remarcado la existencia de variaciones en los rasgos patológicos de esta malformación congénita que tienen relevancia quirúrgica localizadas a nivel valvular pulmonar, infundibular y subinfundibular, a nivel del defecto septal ventricular, en el tipo de conexión ventrículo arterial, así como en el patrón de origen, trayecto y distribución de las arterias coronarias

Estos señalamientos deben de tomarse en cuenta para tratar de aliviar la obstrucción subpulmonar puesto que en ocasiones se tiende a ampliar el infundíbulo en su porción alta, es decir en los confines de la válvula, omitiendo la resección de estructuras obstructivas en los niveles infundibular proximal y subinfundibular (hipertrofia del cuerpo de la trabécula septomarginalis) así como de las bandas musculares obstructivas anómalas y de la banda moderadora hipertrofiada que provocan la condición de doble cámara ventricular. Se ha recomendado en algunos casos la resección de la trabécula septomarginalis así como de bandas obstructivas que puedan inferir en los resultados postoperatorios de liberación de la obstrucción al TSVD.

Con el paso de los años diversas discusiones se han suscitado acerca de si todos los pacientes con tetralogía de fallot deben ser corregidos de forma primaria o en dos etapas a través de fístula sistémico pulmonar previa; ésta decisión debe de individualizarse y poner en una balanza las ventajas y desventajas de una reparación primaria y la experiencia del grupo quirúrgico, así como cualidades propias del paciente

I. Planteamiento del problema

La tetralogía de fallot es una de las cardiopatías cianógenas más frecuentes en el mundo y junto con la transposición de grandes arterias han sido dos de las enfermedades cardiovasculares congénitas que han evolucionado en su tratamiento integral con el paso del tiempo. La mortalidad por corrección ha disminuido en las últimas dos décadas en algunas series a menos del 5% a la par en la mejoría de la técnica de corrección para liberar la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, cuya tendencia a través de los años es a ser menos cruenta en la resección muscular, respetando el complejo valvular, o utilizando monoválvulas o parches transanulares para evitar la insuficiencia valvular pulmonar como complicación tardía que influye en el deterioro de la clase funcional. México no ha sido ajeno a estos cambios en la historia de la cirugía cardiovascular, practicándose en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez desde hace 35 años la corrección de esta cardiopatía. Hay un interés permanente en conocer los alcances logrados en la corrección de esta patología ya que su sobrevida a largo plazo es muy buena y alentadora, siendo la tendencia general a corregir a más temprana edad y disminuir el tratamiento paliativo. Existe ya una revisión en el instituto de 25 años de 1975-1997, donde se observa una disminución notable de la mortalidad, del uso de cirugía paliativa y de la edad de corrección. La pregunta a contestar es si en los últimos 12 años, con una mayor experiencia en el tratamiento de estos pacientes, un equipo médico multidisciplinario y protocolizado, así como una técnica quirúrgica más depurada y el uso de prótesis pulmonar, parche transanular y estudios de diagnóstico transoperatorios; la mortalidad tanto por corrección como por paliación, la edad y la evolución postoperatoria han cambiado o se han agregado otros factores que influyen en el resultado final.

II. MARCO TEORICO

La anomalía que ahora conocemos como tetralogía de Fallot fue descrita por Niels Stensen en 1671, posteriormente otros reportes de la enfermedad, fueron publicados por Edovard Sandfort en 1777, William Hunter en 1784, y muchos otros. En 1888, Etienne-Louis Arthur Fallot publica las 5 características básicas de la enfermedad en el Marsella Medical bajo el nombre de “Blue Malady”, en donde se describe lo que hoy es clásicamente la enfermedad, resaltando la relación clinicopatológica. En 1924, Maude Abbot acuña el concepto de tetralogía de Fallot; en 1970 Van Praagh y colaboradores presentan el concepto de que la tetralogía de Fallot es básicamente resultado en la anomalía del crecimiento del septum de salida

La tetralogía de fallot se define anatómicamente por la alteración específica del tracto de salida del ventrículo derecho en la que la desviación anterior del septum infundibular constituye el trastorno primario del desarrollo que desencadena los elementos de la tétada clásica. Representa el 3.5% de los niños nacidos con cardiopatía congénita o 0.28% de cada 1000 nacimientos; hombres y mujeres son igualmente afectados. La frecuencia de la tetralogía de fallot comparada con otras formas de enfermedades cardiacas congénitas aumenta con la edad. Esto responde principalmente a que niños con enfermedades con anomalías cardiacas más letales tienden a morir, mientras que muchos con tetralogía de fallot sobrevivirán más allá de la lactancia incluso sin tratamiento.

Como con muchas anomalías cardiacas congénitas la etiología no es precisa. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque existen algunas pocas ocurrencias familiares. Se ha calculado el riesgo de recurrencia en familiares en cerca de 3% si estos no tienen otros familiares en línea directa. La rubeola en el primer trimestre del embarazo ha sido implicada en un pequeño número de casos. Los virus han sido aislados de pacientes con hipoplasia pulmonar arterial. Patterson et al (1974) han trabajado con perros que producen un espectro de malformaciones hereditarias del tracto de salida del ventrículo derecho. Sus experimentos señalan un modelo poligénico de herencia en la cual los genes actúan acumulativamente produciendo el espectro de malformaciones en el desarrollo. En una significativa proporción de casos clínicos; se conoce su asociación con la microdelección del cromosoma 22, es especial asociación con aquellos niños con arco aórtico derecho. También es muy conocida la combinación con síndrome de Down. ¹

Anatomía clínica

Desde la perspectiva anatómica clínica, la malformación tiene en la desviación anterocefálica del septum infundibular, la anomalía esencial que produce la estenosis subpulmonar, de modo que el infundíbulo ventricular adopta una forma de cilindro largo y estrecho. A la obstrucción contribuye una trabeculación gruesa e hipertrófica en la pared libre ventricular dependiente en parte de la denominada trabécula septomarginal.

A esta típica anomalía morfológica, lo acompaña un grado variable de hipodesarrollo de otras estructuras que configuran el espectro anatómico-clínico de la enfermedad. Ellas son: unión ventrículo pulmonar (anillo), válvula pulmonar (usualmente bicúspide y fusionada), unión sinotubular y segmento tubular del tronco pulmonar, y ramas pulmonares; estos segmentos pueden ser o no definitivamente hipoplásicos, lo que condiciona el cuadro clínico y, como consecuencia el manejo terapéutico.

La comunicación interventricular es perimembranosa (subaórtica) amplia y no restrictiva, producto de la mala alineación del septum infundibular. El borde superior de la comunicación, lo conforma la válvula aórtica, el inferior el tabique interventricular muscular debido a la presencia de músculo cardíaco proveniente del pliegue infundibuloventricular, o fibroso determinando continuidad entre la unión ventrículo aórtica y la válvula tricúspide. La constitución de este último borde tiene implicación quirúrgica, ya que en cuanto al primer caso, la zona muscularizada protege a la porción penetrante del haz de his en el momento de fijar los puntos durante el cierre del defecto interventricular; por el contrario si es fibroso existe el peligro de bloquear parcial o total la vía de conducción.

En todos los casos de tetralogía de Fallot el ventrículo derecho se encuentra hipertrofiado y en pocos casos se combina con dilatación, siendo la hipertrofia una consecuencia hemodinámica de la sobrecarga de presión impuesta por la obstrucción pulmonar y por el grado de cabalgamiento de la aorta. Contrariamente a lo que se esperaría el ventrículo izquierdo en varias de las series se ha reportado de tamaño normal, y hasta un 25% con hipoplasia moderada a severa como la serie de Muñoz et al de 131 especímenes con tetralogía de fallot, por lo que éste autor recomienda, se realice un disparo en ventrículo izquierdo para calcular volúmenes ventriculares durante el estudio hemodinámico, y reconocer esta variedad, que puede influir en los resultados postoperatorios.

El origen biventricular de la aorta, supone que menos del 50% del origen de su circunferencia tiene relación biventricular. En general este vaso está dilatado, por la contribución conjunta de la eyección de ambos ventrículos. Cuando el cabalgamiento es mayor al 50% o ambas arterias emergen por completo del ventrículo derecho, la patología así constituida es combinada: doble vía de salida del ventrículo derecho con morfología infundibular tipo fallot. Ambas son entidades que no se excluyen mutuamente, se acepta que la primera es un problema restringido ala conexión ventrículo pulmonar, mientras que la segunda es un problema del segmento infundibular.²

Asociaciones y modalidades anatómicas

Las asociaciones más frecuentes son: comunicación interauricular , arco aórtico derecho, ausencia de la válvula pulmonar , anomalías coronarias (3%), atresia infundibular, valvular o troncal 5%, defecto del septo atrioventricular 2%, ausencia de la rama pulmonar izquierda, persistencia de vena cava superior izquierda que drena al seno coronario, anomalías del retorno venosos pulmonar y ventana aortopulmonar.

De acuerdo con la anatomía, pueden considerarse dos tipos de tetralogía de fallot: con anatomía favorable o desfavorable. La anatomía favorable incluye, diámetros normales de la unión ventrículo-pulmonar, de los segmentos sinusal y tubular de la arteria pulmonar, y de las ramas pulmonares (estimación del valor $Z < -2$, en cada una de ellas), arterias coronarias con origen y distribución normal, y ausencia de otras asociaciones. La anatomía desfavorable incluye los raros casos con hipoplasia anular, y de ramas pulmonares, incluye también los casos con coronaria anómala que cruza el infundíbulo, y asociación con defecto de la tabicación atrioventricular, atresia pulmonar y ausencia de sigmoideas pulmonares.³

Fisiología y clínica

La comunicación interventricular amplia, promueve una igualdad de presión sistólica entre ambos ventrículos, mientras que la magnitud de la obstrucción pulmonar, regula la presentación clínica. Si inicialmente la obstrucción es leve, predomina el cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto interventricular (fallot rosa) con desaturación aórtica mínima, no se detecta cianosis, y el soplo expulsivo pulmonar, es el único signo clínico. Si por el contrario es extrema o progresiva, el cortocircuito se invierte, el flujo pulmonar disminuye y la mayoría del volumen de eyección del ventrículo derecho accede de manera libre a la aorta, la cianosis se hace evidente y acompaña al soplo cardiaco descrito.

La crisis de cianosis (crisis de hipoxia) es un evento clínico grave y principal complicación a temprana edad, se trata de un episodio súbito de hipoxemia, taquipnea e irritabilidad que si progresa de forma incontrolada puede llevar a pérdida de conciencia, acidosis metabólica, convulsión y muerte.⁴

Diagnóstico y exámenes complementarios

El diagnóstico diferencial de la tetralogía de fallot debe considerar entre otras malformaciones tales como: transposición de grandes vasos, atresia tricuspídea y corazón univentricular.

La radiografía de tórax muestra cardiomegalia no significativa; la silueta cardiaca muestra un arco de la pulmonar excavado, la punta del corazón se encuentra levantada, existe oligohemia pulmonar y en una cuarta parte de los casos el arco aórtico esta a la derecha, en la vista posteroanterior adquiere una configuración conocida como coeur en sabot (en zueco). El arco medio excavado es debido a la estenosis pulmonar infundibular y al calibre del infundíbulo de menor diámetro y con trayecto anormal del mismo, cuanto mas grave sea la estenosis infundibular, mas marcada es la concavidad del arco medio, la cual se hace extrema en los casos con atresia pulmonar. La vasculatura pulmonar está disminuida, salvo aquellos casos con abundante circulación colateral, donde se visualiza una trama vascular fina muy marcada que adquiere distribución lineal

El electrocardiograma es característico; la hipertrofia ventricular derecha, que se caracteriza por elevada onda R en VI o V2 y la aparición súbita de R/S desde V2 o V3 hasta V6, patrón conocido como crecimiento del ventrículo derecho tipo adaptación o transición brusca.

La ecocardiografía bidimensional es el método diagnóstico por excelencia, siendo las proyecciones subcostal eje largo y corto las vistas ideales para el diagnóstico. En el eje largo paraesternal se demuestra la gran CIV y el cabalgamiento de la aorta la cual habitualmente esta dilatada, con una inclinación del transductor se demuestra la obstrucción producida por el desplazamiento anterior cefálico y a la izquierda del septum infundibular, en el eje corto se visualiza el anillo pulmonar y la confluencia de ambas ramas pulmonares así como sus dimensiones

En el eje corto supraesternal, se puede definir el arco aórtico, su posición, así como el diámetro de la rama pulmonar derecha.

Puede ser útil medir la suma del diámetro transversal de ambas ramas pulmonares y su división entre la superficie corporal (índice de Nakata) cuyo valor debe ser mayor de 150, y la relación de la suma de ambas ramas pulmonares dividido entre el diámetro de la aorta abdominal a nivel del diafragma nos dará un valor cuantitativo el cual debe ser superior a 1.5 (índice de Mcgoon)⁵

La resonancia magnética junto con la tomografía no están indicados como método diagnóstico inicial, excepto ante posibles asociaciones no definidas con poca claridad en el ecocardiograma. Su papel toma relevancia en el seguimiento de pacientes postoperados con insuficiencia valvular pulmonar donde ha demostrado su utilidad en la evaluación de los volúmenes ventriculares derechos y para cuantificar el grado de regurgitación tricuspídea y pulmonar. Así también en pacientes con recambio valvular, la resonancia magnética muestra la mejoría paulatina en el estado hemodinámico ⁶

Tratamiento paliativo

La evolución natural de la tetralogía de fallot se ha modificado desde la aparición de cirugías paliativas tipo Blalock- Taussig y más aun, cuando en los años cincuenta se inicio la corrección quirúrgica completa de la malformación.

Dentro del tratamiento paliativo no quirúrgico de la cardiopatía el manejo farmacológico con sedación y beta bloqueadores, está indicado solo temporalmente en lactantes pequeños o neonatos sintomáticos con crisis de hipoxia, ya que en estos casos debe comenzar a planearse una cirugía correctora. Solo en casos con anatomía desfavorable, con estenosis valvular predominante se puede intentar una valvuloplastia pulmonar con catéter balón por vía percutánea con el objetivo de mejorar el flujo pulmonar e inducir el crecimiento de la arterias pulmonares; en casos particulares estará indicada la colocación de una fístula sistémico pulmonar previo a la corrección.

Tratamiento quirúrgico corrector

En la actualidad el tratamiento de elección es la corrección total que se puede llevar a cabo de forma electiva entre el periodo neonatal, y los 3 a 6 meses en muchos países desarrollados; en México y Latinoamérica la tendencia es a corregir ésta cardiopatía, después del año de edad de forma primaria. La corrección completa consiste en el cierre de la comunicación interventricular y la liberación de la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho

En los primeros años de la corrección de fallot, se realizaba una infundibulectomía extensa y se colocaba un gran parche de ampliación transanular extendido hasta el origen de la rama pulmonar izquierda. A través de la infundibulectomía (vía transventricular), se cerraba la CIV con un parche. Esta técnica resolvía de forma favorable la obstrucción, pero a largo plazo dañaba la función ventricular derecha y producía insuficiencia valvular pulmonar. Con el paso del tiempo en la edad adolescente o adulto joven, se observó una disminución importante de la capacidad funcional al ejercicio debido a insuficiencia valvular pulmonar y/o disfunción ventricular derecha. Esta situación requiere con frecuencia el implante de una prótesis valvular pulmonar. El conocimiento de esta historia natural reafirma la importancia de preservar la válvula pulmonar y disminuir la extensión de la ventriculotomía ^{7,8}

En los últimos años se cierra la CIV con parche de pericardio y se reseca la estenosis infundibular, todo ello por aurícula derecha (transauricular) en aquellos casos con anillo y tronco pulmonar normal. Si el anillo, valvular o tronco pulmonares son estrechos, se abre el tronco pulmonar (vía transauricular transpulmonar) y a través de este se realiza una comisurotomía valvular pulmonar, se amplía el tronco pulmonar si procede y se completa la resección de la estenosis infundibular, evitando seccionar el anillo pulmonar. Pero sí el anillo pulmonar es demasiado pequeño, con valores de Z de >-2, la arteriotomía pulmonar se extiende a través del anillo pulmonar (que se quebranta) hasta el infundíbulo (vía transauricular-transpulmonar y transinfundibular o trans mini ventricular), en una longitud lo más pequeña posible pero suficiente para resolver la estenosis. En aquellos casos con

arteria coronaria que cruza el infundíbulo, muy próxima al anillo, y a su vez esté estenótico, se requiere del implante de un conducto valvado entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar; aunque hay reportes de pacientes con anomalías coronarias que toleran gradientes residuales no tan significativos sin la necesidad de colocación de tubo valvado, como el estudio de Sanjeev et al de 25 pacientes con arteria coronaria anómala, donde no se utilizó conductos extra cardíacos y el gradiente postoperatorio tardío fue de 20.6 +/- 12.4 mmhg, lo que fue tolerado aceptablemente encontrándose en clase funcional I ⁹. Dependiendo de la experiencia del grupo quirúrgico, la mortalidad inmediata de la corrección completa oscila entre de 3 a 10%; como en el estudio de la universidad de Portland en corrección de tetralogía de fallot en menores de 1 año, con 6% de mortalidad; los autores recomiendan la corrección en mayores de 3 meses, evitando en lo posible la edad neonatal, ya que la edad menor de 3 meses, peso inferior a 6 kg y fístula previa son factores que afectan adversamente los resultados. ¹⁰

En el seguimiento a largo plazo surgieron problemas relacionados con la técnica quirúrgica utilizada en la reparación; cuando se requiere la ampliación del TSVD con un extenso parche transanular, se destacan dos problemas que afectan de forma sinérgica la función del ventrículo derecho, ellos son el grado de insuficiencia valvular pulmonar y la dilatación del ventrículo derecho. Esta última resulta de la combinación entre fracción regurgitante y cicatriz en la salida ventricular derecha impuesta por el propio parche.

Estas lesiones residuales toman cada vez más importancia en la valoración funcional durante el seguimiento

La historia modificada por la cirugía correctiva, demuestra que la supervivencia es superior al 85, 90% a 35 y 40 años. La mortalidad tardía se relaciona con reoperaciones, arritmias, endocarditis bacteriana o insuficiencia cardiaca congestiva. La muerte súbita presumiblemente por arritmias ventriculares, tiene una prevalencia global que se sitúa entre 4 y 6%. Un predictor de esta última condición es la prolongación progresiva de la duración del QRS (>180ms), que se correlaciona a su vez con excesiva dilatación ventricular derecha.

Por otra parte la corrección neonatal ha demostrado resultados satisfactorios a mediano plazo, al menos lo reportado por varios autores; Hirsch et al, en 61 neonatos reportaron una sobrevivencia a 5 años del 93%, aunque con un índice de reoperación significativo en ésta serie del 35%, con un intervalo promedio entre la corrección y la reoperación de 26 meses, siendo las indicaciones mas frecuentes por estenosis residual tanto en el Tracto de salida como en las ramas pulmonares e insuficiencia valvular pulmonar ¹¹. Otros autores como Caspi et al, prefieren diferir la corrección después del periodo neonatal si es posible, con un promedio de edad a la corrección de de 5.2 meses, con una técnica transatrial-transpulmonar en el 34% y un parche transanular o conducto extracardiaco para la reconstrucción del tracto de salida en 66%, no presentaron mortalidad hospitalaria, ni tardía ni reoperaciones en un periodo de seguimiento de 2 años ¹²

Las principales secuelas postoperatorias son:

1. cortocircuito residual
2. estenosis localizada de ramas pulmonares (relacionada con cirugía paliativa previa)
3. estenosis pulmonar subpulmonar y/o a nivel valvular
4. Insuficiencia pulmonar
5. insuficiencia tricuspídea
6. dilatación e insuficiencia aórtica

7. arritmias atriales (flutter o fibrilacion auricular) o ventriculares (mono o polimorfos, taquicardia ventricular)
8. Disfunción y dilatación ventricular derecha
9. Regurgitación valvular aórtica y mitral ¹³

En ausencia de lesiones residuales, secuelas o alteraciones hemodinámicas significativas se recomienda, revisiones cada 3 a 5 años, con profilaxis antibacteriana de por vida, vigilancia de los efectos secundarios de la medicación antiarrítmica, anticoagulante en todos aquellos pacientes que reciban estos medicamentos.

Otros estudios que evaluaran la función ventricular o la presencia de arritmias, son Holter y prueba de esfuerzo, así como revisión periódica de marcapaso endocavitario en los casos con BAV completo. Durante el seguimiento se realizaran estudios complementarios útiles para determinar la sospecha de que algunas lesiones residuales, deterioran la calidad de vida de los pacientes. La resonancia magnética define datos fisiológicos de la función biventricular al tiempo que determina la magnitud de la regurgitación pulmonar. El estudio de la perfusión pulmonar con isótopos también es una técnica útil para cuantificar alteraciones regionales secundarias a estenosis localizadas de las arterias pulmonares.

Con el objetivo de disminuir la utilización de parche transanular y a su vez el incremento en la incidencia de insuficiencia pulmonar, Nakai ha protocolizado pacientes de mas de 4 años y adultos con la utilización de 2 parches de pericardio y la formación de una mono válvula y un grupo con PTA, obtuvieron una mortalidad operatoria del 4% para ambos grupos, con una significativa menor incidencia de insuficiencia pulmonar en el grupo que utilizó monoválvula a los 8 y 12 meses. ¹⁴

Reoperaciones

Algunas intervenciones quirúrgicas o con cateterismo son necesarias para corregir lesiones residuales:

1. estudio electrofisiológico, para inducir arritmia con supresión concomitante de vías anómalas
2. Implante de desfibrilador automático frente a arritmias ventriculares graves.

Reoperaciones debido a:

1. Comunicación interventricular residual significativa (cortocircuito superior a 1.5:1)
2. Obstrucción residual a nivel infundibular y/o distal cuando existen estenosis adyacente al origen de las arterias pulmonares debido a parche transanular o para remplazar un conducto estenótico y calcificado (gradiente ≥ 50 mmhg)
3. Implante de válvula pulmonar protésica por regurgitación severa (incapacidad funcional, insuficiencia cardiaca)
4. Autoplastia tricuspídea

Procedimientos por catéter

1. Stent único o múltiples en estenosis localizada en ramas pulmonares
2. Oclusión de una comunicación interauricular residual o foramen oval permeable por medio de dispositivo mecánico
3. Implante de stent valvulado en conductos estenóticos y/o regurgitación asociada.

El implante percutáneo de stent valvulado en posición pulmonar, es una alternativa a la prótesis valvular quirúrgica. Su limitación es la presencia de un tracto de salida ventricular

mayor a 30mm. Serie de casos han reportado la corrección total por vía percutánea con estenosis valvular pulmonar dominante, con oclusión de la comunicación interventricular y dilatación valvular pulmonar con resultados satisfactorios, más estudios deben de llevarse a cabo para validad éste método. ¹⁵

Duración del QRS y su relación con el grado de insuficiencia pulmonar, dilatación y disfunción del ventrículo derecho

La dilatación significativa y progresiva del ventrículo derecho debida a insuficiencia pulmonar moderada a severa en ocasiones con la contribución con insuficiencia tricuspídea se observa de forma tardía, décadas después de la corrección completa y es predominante en aquellos enfermos que requirieron parche transanular con o sin extensa infundibulectomía. Esta zona del tracto de salida se muestra aquinética. Con el tiempo la dilatación del mismo provoca retraso en la conducción intraventricular promoviendo una prolongación evolutiva de la duración del QRS, que cuando alcanza valores de más de 180ms se transforma en parámetro de riesgo para muerte súbita o arritmia ventricular grave. Además de la correlación que existe entre la fracción de eyección y volumen diastólico final obtenido por ecocardiograma 3D del ventrículo derecho. La severidad de la insuficiencia pulmonar tiene una influencia negativa sobre la fracción de eyección y la función sistólica y diastólica global. ¹⁶

La preservación o la restauración de la función valvular pulmonar pueden reducir de forma importante el riesgo de muerte súbita. Los marcadores electrocardiográficos previamente mencionados pueden servir como sustitutos de dilatación ventricular para seleccionar pacientes de riesgo, por lo que algunos autores ponen en duda la utilidad del Holter como rutina en la estratificación de riesgo para taquicardia ventricular y muerte súbita en los operados de tetralogía de fallot, considerándose que un seguimiento continuo de la calidad de vida y de la clase funcional son más útiles en todo paciente con reparación de tetralogía de fallot. Anselm et al encontraron que la duración del segmento QRS en pacientes postoperados de fallot refleja anomalías en el tracto de salida del ventrículo derecho más que en el cuerpo del mismo, en sujetos estudiados con ecocardiograma y resonancia magnética, así que prevenir la asincronía mecánica y arritmias malignas debe enfocarse al infundíbulo, al menos lo que se recomienda por éste autor ^{17,18}

Así mismo la fracción de eyección del ventrículo derecho se deteriora significativamente con el transcurrir del tiempo y provoca síntomas y disminución de la capacidad funcional frente al ejercicio. Todo lo anterior mejora tras el implante de una prótesis pulmonar.

En determinados enfermos se constata un comportamiento restrictivo del ventrículo derecho (patrón doppler pulmonar con onda a presistólica) que se caracteriza por la interrupción precoz de la regurgitación pulmonar en la diástole al elevarse rápidamente la presión ventricular derecha. Como consecuencia este ventrículo no esta tan dilatado y su volumen de eyección son mayores. Ello justifica una mayor adaptación clínica a los esfuerzos del paciente, por lo que esta condición se considera protectora o favorable en la evolución tardía. Esta fisiología restrictiva del ventrículo derecho está inversamente relacionada a la edad de reparación y es independiente al tipo de reparación, según lo expuesto por Sushma et al ^{19,20}

Las variantes anatómicas presentes en los corazones de tetralogía de fallot determinan la existencia de peculiaridades en cada caso, aunque todos tengan en común la desviación del septum infundibular y las características básicas que conforman la anomalía.

En estudios anatomopatológicos se ha observado que la obstrucción resultante de la desviación infundibular puede exacerbarse por hipertrofia de éste y de las trabéculas anteroseptales, así como del cuerpo de la trabécula septomarginalis o de todos los elementos musculares mencionados. También se ha observado que la hipertrofia de la rama anterior de la trabécula septomarginalis en su unión con el septum infundibular puede acentuar marcadamente la obstrucción.²¹

Estos señalamientos deben de tomarse en cuenta para tratar de aliviar la obstrucción subpulmonar puesto que en ocasiones se tiende a ampliar el infundíbulo en su porción alta, es decir en los confines de la válvula, omitiendo la resección de estructuras obstructivas en los niveles infundibular proximal y subinfundibular (hipertrofia del cuerpo de la trabécula septomarginalis) así como de las bandas musculares obstructivas anómalas y de la banda moderadora hipertrofiada que provocan la condición de doble cámara ventricular. Se ha recomendado en algunos casos la resección de la trabécula septomarginalis así como de bandas obstructivas que puedan inferir en los resultados postoperatorios de liberación de la obstrucción al tracto de salida^{22,23}

Los esfuerzos para evitar la obstrucción residual en el tracto de salida del ventrículo derecho involucran parches transanulares y/o infundibulares más grandes, así como resecciones musculares más extensas a expensas de aumentar la incidencia de insuficiencia pulmonar postoperatoria. Interesantemente este delicado balance donde se busque o se evite una resección inadecuada, lo cual llevaría a obstrucción residual o en el otro extremo a generar una insuficiencia pulmonar grave, es el objetivo ideal de toda reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho^{24,25}. Por tal motivo éste trabajo tiene el objetivo de analizar los resultados operatorios en los últimos 12 años realizadas en el Instituto Nacional de Cardiología, la morbilidad asociada por edad y año de reparación.

III.JUSTIFICACION

La tetralogía de fallot es la segunda cardiopatía congénita cianógena mas frecuente en niños en México y el mundo y desde hace aproximadamente 50 años se inicio su tratamiento correctivo; la evolución en el tratamiento a través del tiempo, desde la cirugía paliativa tipo fistula sistémico pulmonar exclusiva hasta la corrección completa pasando por diversas técnicas quirúrgicas, aunado al avance en los métodos diagnósticos ha modificado la historia natural de la enfermedad, con mejoría a corto y largo plazo en los resultados operatorios y la aparición de secuelas a muy largo tiempo. Por tal motivo es importante conocer la evolución en el tratamiento de la enfermedad y sus resultados en la última década en el Instituto Nacional de cardiología, que sirva como paréntesis de comparación con miras a reconocer los alcances y las limitaciones que existen en relación a esta común cardiopatía en México.

IV.OBJETIVOS

PRINCIPAL

1. –Revisión y análisis retrospectivo de pacientes con el diagnóstico de tetralogía de Fallot sometidos a tratamiento quirúrgico entre enero de 1997 a diciembre del 2008, para evaluar, variables preoperatorias, operatorias, complicaciones transoperatorias y postoperatorias, morbimortalidad e incidencia de lesiones residuales y de reoperación.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. -Conocer los resultados en el tratamiento quirúrgico de esta cardiopatía en los últimos 12 años en el instituto Nacional de Cardiología
2. -Conocer la morbimortalidad de los pacientes operados en una forma primaria y los operados en dos etapas con fístula previa
3. Conocer la morbimortalidad de los pacientes corregidos por año de reparación
4. Conocer la morbimortalidad por edad de reparación
5. Conocer la morbimortalidad de pacientes operados de fistula sistémico pulmonar exclusiva.

V. MATERIAL Y METODO

TIPO DE ESTUDIO

Estudio retrospectivo, descriptivo, y transversal

LUGAR Y PERIODO DE ESTUDIO

La revisión de pacientes se realizó en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre enero de 1997 a diciembre del 2008

UNIVERSO DE ESTUDIO

Pacientes en edad pediátrica 0 a 18 años, y adultos conocidos con el diagnóstico de tetralogía de fallot, operados de corrección total o cirugía paliativa tipo fístula sistémico pulmonar pertenecientes a la población afiliada del Instituto Nacional de cardiología Ignacio Chávez entre los años 1997 a 2008.

MATERIAL

- 1.- Registro de pacientes anuales postoperados de corrección total o paliativa de tetralogía de fallot en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez 1997-2008.
2. Expedientes clínicos de pacientes afiliados al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez con el diagnóstico de operados de cirugía correctora o paliativa de tetralogía de fallot
3. Formato de recolección de datos

METODO DE RECOLECCION DE DATOS

Se realizó una revisión retrospectiva de la corrección total y cirugía paliativa en pacientes con el diagnóstico de tetralogía de fallot entre enero de 1997 y diciembre del 2008 en el Instituto Nacional de cardiología Ignacio Chávez fueron tomados del registro anual de pacientes operados.; para ello se diseñó un formato de recolección de datos demográficos, clínicos y de diagnóstico (anexo), se desecharon los expedientes incompletos y los extraviados.

Se incluyeron todos los pacientes en edad pediátrica y pacientes adultos que fueron conocidos en etapas tempranas de la vida. Se recabaron datos demográficos preoperatorios como edad al momento de la cirugía, peso, cianosis, crisis de hipoxia, arritmias, asociaciones sindrómicas, diagnóstico prequirúrgico por ecocardiograma, y cateterismo, gradiente obstructivo y lesiones asociadas. Datos operatorios, técnica quirúrgica, colocación de parche transanular, complicaciones, reoperaciones, tiempos de cirugía, y evolución postoperatoria y finalmente datos postoperatorios, arritmias, medicamentos, clase funcional, secuelas directas ecocardiograma y otros estudios de seguimiento postoperatorio, se incluyeron pacientes con el diagnóstico de tetralogía de fallot o fallot con doble vía de salida, se omitieron cardiopatías complejas, canal atrioventricular y ausencia de sigmoides pulmonares.

Técnica quirúrgica

Todas las reparaciones completas fueron realizadas después de esternotomía media, usando cardioplejía anterógrada sanguínea fría, circulación extracorpórea y descenso de temperatura a 26°. Las cirugías fueron realizadas durante el periodo de tiempo por al menos 3 diferentes cirujanos cardiovasculares El método transatrial, transpulmonar descrito por Hudspeth inicialmente y posteriormente por Mee, Karl, Pacífico y otros es el método de reparación utilizado en la mayor parte de los pacientes (anexo 1)

La resección infundibular se realiza vía atrio derecho, completándose vía transpulmonar , realizándose comisurotomía, ampliación del tracto de salida, y en algunos casos la arteriotomía pulmonar se extiende a través del anillo pulmonar, hasta el infundíbulo con una ventriculotomía pequeña, se suman la construcción de prótesis valvulares de pericardio, para lograr la competencia valvular pulmonar, ampliación de las ramas pulmonares y del tracto de salida del ventrículo derecho con parche de pericardio en casos seleccionados.

CRITERIOS DE INCLUSION

Pacientes postoperados en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de cirugía paliativa y/o correctiva de tetralogía de fallot con estenosis pulmonar, comprendidos en el periodo de 1997 a 2008 desde un día de nacido y hasta la edad adulta.

CRITERIOS DE EXCLUSION

Pacientes con tetralogía de fallot y asociación con defecto de la tabicación atrioventricular, cardiopatías complejas (dextro o levoisomerismo) y con ausencia de sigmoideas pulmonares.

VARIABLES INDEPENDIENTES

Edad
Sexo
Peso
Talla
Tiempo de estancia en la UTIP

VARIABLES DEPENDIENTES

Tiempo de circulación extracorpórea
Tiempo de pinzamiento aórtico
Estudios de diagnóstico: ecocardiograma, cateterismo, resonancia magnética

RECURSOS HUMANOS

Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena
Cardiólogo Pediatra adjunto al servicio de cardiología pediátrica
Dr. Javier Figueroa profesor de investigación clínica
Dr. José de Jesús Ortega Maldonado

ANALISIS ESTADISTICO

Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS para Windows 11.0; los resultados se expresan en medias, desviación estándar, rangos y promedios; se dividieron los pacientes en tres grupos de edad, con la finalidad de analizar mejor algunas variables, menores de 1 año, de 1 a 5 años y más de 5 años.

VI. RESULTADOS

De enero de 1997 a diciembre 31 del 2008, 325 pacientes (55.6% Hombres) fueron sometidos a reparación primaria o tratamiento paliativo con fístula sistémico pulmonar como manejo quirúrgico de la tetralogía de fallot con estenosis pulmonar. 214 pacientes fueron reparados de forma primaria (en una etapa); 47 pacientes se sometieron a corrección total después de una fístula sistémico pulmonar, y 64 pacientes están en espera de corrección después de la colocación de la fístula. (**tabla 1**)

Características preoperatorias

La radiografía de tórax mostró cardiomegalia Grado I en 38.9%, sin cardiomegalia en 48% (**tabla 2**). Las anomalías asociadas encontradas en el estudio ecocardiográfico fueron, coronarias en 5 pacientes (1.5%), PCA 4.6%, CIA 5.8%, vena cava superior izquierda persistente 1.2%, arco aórtico derecho 7.6%, colaterales aortopulmonares 2.1%, insuficiencias valvulares 0.9% y rodete subaórtico 0.3% (**tabla 3**). En 108 pacientes (33.2%) se presentó crisis de hipoxia; 7 pacientes presentaron arritmias prequirúrgicas (2.2%), BRDHH 5 pacientes, taquicardia supraventricular y bloqueo AV de 2o grado en 2 pacientes. La incidencia de anomalías cromosómicas fue de 17.6% (58), trisomía 21 5.5%, delección del cromosoma 22q11 10.2% , síndrome de Noonan 0.3%, síndrome de seckel 0.3%(1 paciente), y síndrome de Holt Oram 0.3% .

En 316 pacientes se realizó ecocardiograma prequirúrgico oficial (97%), con diagnóstico en el 65% de TF con anatomía favorable, TF con hipoplasia del anillo y ramas pulmonares en el 16%, TF con DVSVD y EP en el 5% (**tabla 4**). La estenosis pulmonar fue mixta en el 82% de los casos, y solo valvular e infundibular en el 3.7 y 6.8% respectivamente; el gradiente medio obstructivo fue de 69mmhg (+/-16mmhg), la media de la rama pulmonar izquierda fue de 7.6mm (+/-4.1mm) y el de la rama derecha de 7.8mm (+/-4mm), el diámetro del anillo pulmonar fue de 8.3mm (+/- 3.6mm)

En 55.6% de los pacientes se realizó cateterismo preoperatorio. Se encontraron las siguientes anomalías: coronarias en 1.5%, siendo la más común, origen anómalo de la arteria coronaria derecha anterior en el 0.6%(2 pacientes) y un ostium coronario único en 2 pacientes (0.6%). La conclusión diagnóstica en el 56% fue de tetralogía de fallot con buena anatomía; el arco aórtico a la derecha se encontró en el 13%.

Características operatorias

La edad media y peso de los 214 pacientes corregidos de forma primaria fue de 5.8 +/- 6.8 años (10m-41 años) y 17.56kg +/- 13.3kg. . De los 47 pacientes que sufrieron corrección en dos etapas, la edad y peso a la corrección completa fue de 7.2 +/- 5.6 años (9m-21 años), y 29.8 +/-13.5kg respectivamente. Por grupos de edad de todos los pacientes corregidos, los menores de un mes representaron el 0.4%, de 1 mes a 11 meses el 6.1%, de 1 a 5 años 57.5%, de 6 a 11 años el 23.4%, de 12 a 18 años el 6.9% y mas de 18 años el 5.7%. (**Figura 1**). La distribución por edad en los corregidos en dos etapas se muestra en la figura **II**

Los detalles de la técnica operatoria de la corrección completa es la siguiente: Se realizó corrección total exclusiva en 242/261 pacientes (92.7%), corrección total mas cierre de fístula en 3 (1.1%), CT mas colocación de tubo de Rastelli en 13 pacientes (5%), CT mas resección de rodete subaórtico en 1 paciente (0.4%). Resección infundibular (infundibulectomía) en 97.7%; 256 de 261 pacientes (98%) la reparación fue transatrial-transpulmonar; en 87% la resección infundibular se extendió hacia el tronco pulmonar; ventriculotomía derecha en 229 pacientes (87.7%), valvulotomía pulmonar en 241 pacientes (92.3%), parche transanular 20 casos (7.7%), ampliación con parche del tracto de salida del ventrículo derecho en 95.8%; se colocó prótesis pulmonar en 73 pacientes (28%), siendo la monoválvula la más común en 27 casos (10.3%), seguida de la válvula biológica INC (4.6%), y de la prótesis biológica porcina sin soporte en 2.4%. **(Tabla 5)**

Los hallazgos transoperatorios fueron similares al diagnóstico prequirúrgico en 78.5% de los pacientes, siendo los principales hallazgos transoperatorios, PCA 6.1%, CIA 3.4%, rodete fibroso infundibular pulmonar 3.1%, origen anómalo de la descendente anterior de la arteria coronaria derecha en 2.3%.

Las complicaciones quirúrgicas se presentaron en 9 pacientes (3.4%), las principales fueron: claudicación del ventrículo derecho con deterioro hemodinámico 3 casos (1.1%), lesión accidental de coronarias 2 casos (0.8%), laceración del ventrículo izquierdo 1 caso (0.4%), sección de cuerdas tendinosas 1 caso (0.4%) y sangrado excesivo en 2 pacientes (0.8%) **(Tabla 6)**. El tiempo de pinzamiento aórtico fue de 82.7+/- 32 minutos, y del TCE 124.19 +/-49 minutos

Morbilidad

De los 261 pacientes corregidos 54.6% cursó con datos de bajo gasto cardiaco en el postoperatorio inmediato y mediato, insuficiencia cardiaca derecha 93.8%, falla biventricular 9.6%, arritmias postquirúrgicas 7.6%, hipoxia 25%.

Los días de estancia en la UTIP fue de 6.8 días +/-5.3, hasta el momento del cohorte 53% de los pacientes tienen ecocardiograma postquirúrgico de control; 33.7% presentan obstrucción residual; leve en el 11% (gradiente de menos de 20mmhg), moderada en el 17% (gradiente entre 20-40mmhg y grave 5.7% (gradiente de mas de 40mmhg).

Se encontró insuficiencia pulmonar en 30.3% de los pacientes, leve 19.2%, moderada 10%, grave 1.1%, insuficiencia tricúspide en el 11% de los casos; CIV residual 13.8%, CIA 2.3%, PCA 0.4%. **(Tabla 7)**

El 62% de pacientes continua bajo tratamiento farmacológico, 4% presentó secuelas directas por la corrección quirúrgica, 5 pacientes con secuelas de evento vascular cerebral, 6 pacientes con epilepsia, 1 paciente con insuficiencia renal crónica.

Arritmias postoperatorias 11.9%, BRDHH 6.1%, taquicardia ventricular 0.6%, flutter auricular 0.6%, extrasístoles ventriculares 2.6%, ritmo nodal 0.3%, marcapaso migratorio 0.6%, bloqueo Atrioventricular completo 1.2%; se encuentran en clase funcional I el 75% de pacientes. **(Tabla 8)**

Reparación primaria versus reparación por etapas

Los resultados de la reparación por etapas versus reparación primaria, fueron los siguientes: La edad de corrección primaria fue 5.8+/-6.8años vs 7.2+/-5.6años; peso 17.5+/-13.2kg vs 20.8+/- 13.1kg, el TCEC en la reparación primaria fue de 118+/-42min vs 148 +/-67min, y el tiempo de pinzamiento aórtico fue de 80+/-30min vs 94 +/-40min en el grupo de reparación primaria y en dos etapas respectivamente. Se reoperaron 4.7% vs 10.6%, y el tiempo de permanencia en la UTIP fue de 7.4+/.5.2 días vs 8.1+/-6.9. Hubo 14 defunciones en el grupo operado en 2 etapas (n47) y 38 (N214) en el grupo operado de forma primaria relacionadas a la corrección de la cardiopatía. (**Tabla 9**)

Características y resultados por año de reparación

La edad media de reparación disminuyó ligeramente de 7.5 a 6.4 años de 1997 a 2008, el número de niños a los cuales se les colocó fistula sistémico pulmonar previo ala corrección quirúrgica disminuyó de 42% a 25%, así como la mortalidad de 33% a 10.7% (**tabla 10**). En cuanto ala técnica quirúrgica desde el inicio de esta serie fue transatrial-transpulmonar; con un aumento progresivo en el uso de parche transanular y uso de prótesis valvular en los últimos dos años; en cuanto a la estancia hospitalaria en la UTIP el tiempo promedio ha sido muy similar en la última década.

Características por edad de reparación

En cuanto a la edad de reparación, el grupo de pacientes corregidos de forma total se dividió en 3 subgrupos; menores de un año, de 1 a 5 años y mayores de 5 años. Se observa una tendencia a utilizarse mas la fistula sistémico pulmonar entre mayor edad, reflejo de una anatomía menos favorable, que no permitió su corrección temprana. El uso de parche transanular y valvulotomía también fueron mas comunes en el grupo de mas de 5 años.

En cuanto a la morbilidad la falla cardiaca derecha, bajo gasto y falla biventricular son muy similares en los 3 grupos, sin embargo a pesar de que los tiempos quirúrgicos y estancia en la UTIP son más prolongados en los de mayor de 5 años, la mortalidad es menor. (**Tabla 11**)

Mortalidad

En la cohorte hubo 57 muertes; 52 casos se dieron en los operados de corrección total, y 5 casos asociados a la colocación exclusiva de fístula sistémico pulmonar; las muertes hospitalarias, antes del egreso del paciente ocurrieron en 51 casos, un paciente murió 2 años después de la reparación completa por sepsis secundario a absceso de pared tras la colocación de marcapaso subcutáneo.

La mortalidad por corrección total de la cardiopatía fue de 16.6% (52 pacientes), 9.5% directamente relacionada a la corrección quirúrgica por choque cardiogénico (31 pacientes), 7 pacientes por falla orgánica múltiple (12.3%), 12 pacientes por choque séptico (21.1%), 1 paciente por IRA, y 2 pacientes por choque hipovolémico (**Tabla 12**). La mortalidad por paliación fue de 7.8% (5 pacientes), 2 murieron por choque cardiogénico relacionado a

disfunción de la fistula (3.1%), 2 por choque séptico y uno por choque hipovolémico. (Tabla 13).

Algunas características del grupo de pacientes fallecidos fueron: 36% presento crisis de hipoxia previamente, 15.8% presentó un síndrome genético asociado, siendo el más común la delección del cromosoma 22q11 en 8.8% de los casos, solo el 7% se presentó con anatomía desfavorable por hipoplasia del anillo y de las ramas pulmonares en el ecocardiograma prequirúrgico, se les realizó cateterismo previo en el 58% de los casos y solo el 25% de los fallecidos tenía una fístula previa. Se realizó corrección total en el 82.5%, 5.3% se les coloco tubo valvado de Rastelli; se reoperó el 8.8%, siendo la causa mas común para empaquetamiento por sangrado excesivo en 3.5%. (Tabla 14)

Reintervenciones

De los 261 pacientes con corrección de la cardiopatía, 18 pacientes fueron reintervenidos (5.5%); en 2 pacientes por sangrado y empaquetamiento, 2 por estenosis residual pulmonar importante, 2 pacientes por cambio valvular pulmonar, plastía de ramas pulmonares y colocación de stent en 2 pacientes, cierre de CIV residual en 2 pacientes, 1 paciente requirió derivación cavopulmonar, 1 paciente tubo valvado, y 1 paciente se le coloco fistula sistémico pulmonar (Tabla 15)

Complicaciones relacionadas a la fístula

Se operaron 64 pacientes de fístula sistémico pulmonar exclusiva, el 22% de los casos presentaba asociación sindrómica, siendo el mas común la delección del cromosoma 22q11 en el 10.9%, seguido por la trisomia 21 en el 9.4%, 52% de los casos presentó crisis de hipoxia previo a la colocación de la fístula sistémico pulmonar, la edad media de colocación de la fístula fue de 3.6 años (minimo 4 meses máximo 30 años), con un peso medio de 14.3 kg (minimo 3kg-máximo 60kg). El motivo de no corrección completa es en 70% una anatomía no favorable. El 83% de los pacientes operados tuvo una buena evolución postoperatoria reflejada por una estancia en la UTIP de menos de 7 días, (4.1+/- 2.9días), solo un caso presentó complicaciones quirúrgicas por sangrado excesivo; se reoperaron 3 pacientes (4.7%), 2 para recolocación de la fístula por disfunción de la misma y 1 para colocación de derivación cavopulmonar (tabla 16). Evolucionó con bajo gasto cardiaco 14%, con insuficiencia cardiaca derecha 29%, insuficiencia biventricular 1.6%, con hipoxia 12.5%, y con arritmias 1.6%.

Solo el 27% tiene ecocardiograma postoperatorio de control, el 94% tiene la fistula permeable

VII. DISCUSION DE RESULTADOS

En tetralogía de fallot mucho se ha discutido sobre el momento óptimo para la reparación quirúrgica algunas escuelas han optado por la reparación completa en el periodo neonatal o en el lactante menor de 3 meses, con resultados aceptables a corto y largo plazo, argumentando los beneficios de esta reparación temprana sobre los efectos deletéreos de la hipoxia e hipertrofia ventricular crónica, estimulación en el desarrollo de las arterias pulmonares y del parénquima pulmonar, evitar los riesgos de someter al paciente a dos cirugías, y eliminar el potencial riesgo de distorsión de las arterias pulmonares asociada a una fístula. Otros centros justifican el uso razonado y bien definido de una fistula sistémico pulmonar previo a la corrección total; con indicaciones muy precisas, como en hipoplasia marcada del TSVD, arterias pulmonares diminutas, origen anómalo de la coronaria derecha que cruza el infundíbulo; la fístula inicial permitirá el crecimiento de las estructuras pulmonares. En nuestro medio la conducta general en el tratamiento de la tetralogía de fallot, es a corregir después del año de edad, durante la evolución se puede colocar una fístula de Blalock Taussig si es requerida; aunque existe cierta tendencia en los últimos años a corregir en menores de 1 año en casos seleccionados con anatomía muy favorable siendo lo menos común.

En nuestra serie en cuanto a las variables preoperatorias, la radiografía de tórax fue consistente con lo reportado en la literatura demostrando cardiomegalia leve o sin cardiomegalia en el 90% de los casos. Un tercio de los pacientes debutaron con crisis de hipoxia como síntoma inicial, lo que refleja obstrucción en el tracto de salida más severa. Una proporción importante de los casos se asoció a alguna anomalía cromosómica, en esta revisión fue la delección del cromosoma 22q11 la más común, fallecieron 9 pacientes de éste grupo siendo el choque cardiogénico y la sepsis las dos causas mas frecuentes; podría dilucidarse con estos resultados, ya que no contamos con evidencia que lo sustente, que factores de inmunogenicidad comúnmente asociados a una genopatía, como el síndrome de Down y de Di George pudo ser un factor extracardiaco de riesgo para mala evolución.

En cuanto a los estudios de diagnóstico prequirúrgicos, principalmente el ecocardiograma y cateterismo fueron muy consistentes en el diagnóstico, y existió poca discrepancia con los hallazgos operatorios, lo que demuestra la confiabilidad del ecocardiograma como estudio no invasivo de primera elección. Solo en la mitad de los pacientes, se optó por realizar cateterismo prequirúrgico al encontrar una anatomía no favorable, dudas en el trayecto de las arterias coronarias o un ventrículo izquierdo más pequeño en el ecocardiograma.

La edad de corrección de la cardiopatía ha variado poco en los últimos 12 años, ubicándose entre los 3 a 5 años, con cierta tendencia a disminuir. Este promedio de edad difiere de muchas de las publicaciones donde se ubica entre los 6 a 18 meses, ésta tendencia puede reflejar:

1. Una anatomía cardiaca no adecuada para una corrección más temprana como lo muestra el uso de fistula en 20% de los pacientes entre 1 a 5 años de edad
2. Un diagnóstico tardío por ser una variedad anatómica con obstrucción leve (fallot rosa) con poca sintomatología clínica

3. Un retraso en el diagnóstico por falta de acceso a medios especializados reflejo de una carencia socioeconómica o un diagnóstico mal dirigido con referencia tardía como lo demuestran correcciones de la cardiopatía en la etapa escolar, adolescente y adulto.
4. Un rezago ante la demanda excesiva que supera la capacidad de resolución de un hospital de tercer nivel de concentración, prolongando la corrección quirúrgica.

Desde 1997 y hasta el final de la revisión la técnica quirúrgica fue la misma, utilizándose de manera más frecuente la construcción de prótesis valvulares y el uso de parche transanular con el fin de liberar la obstrucción del TSVD sin generar una IP considerable. El tiempo de pinzamiento aórtico y el TCEC fueron mayores en pacientes operados en dos etapas y directamente proporcional a la edad en el grupo operado de forma primaria; esto puede explicarse por qué la corrección en pacientes mayores, se espera presenten más hipertrofia muscular y de las estructuras subinfundibulares generando y contribuyendo a una obstrucción más marcada y por lo tanto más estructuras que retirar, pueden tener asociado una circulación colateral abundante con la posibilidad de sangrado, o la necesidad de reparar estenosis en las ramas pulmonares secundaria a tratamiento paliativo previo, lo que prolonga más los tiempos operatorios y el riesgo quirúrgico.

En la evolución postoperatoria la falla ventricular derecha fue la complicación más frecuente y consistente en todos los grupos de edad; sin embargo la respuesta al manejo de la misma fue mejor entre menor edad tenían los pacientes, reflejado en menos días de estancia en la UTIP, en contraste con los pacientes de mayor edad. La insuficiencia biventricular y la reoperación se presentaron con mayor incidencia entre mayor edad de corrección; esto puede ser explicado a una respuesta poco favorable de un miocardio más hipertrófico e hipóxico en pacientes mayores.

Las arritmias postoperatorias se presentaron en cerca del 12% de los casos, dominado por el BRDHH, las arritmias ventriculares y el BAVC aunque su presentación es baja son meritorias de seguimiento por la asociación ya demostrada de muerte súbita.

El uso de parche transanular como tratamiento en la liberación de la obstrucción se llevó a cabo en 20 pacientes en nuestra casuística; el mayor porcentaje en mayores de 6 años, lo que difiere de la literatura médica donde lo más frecuente es que se utilice en neonatos o lactantes menores donde la hipertrofia de estructuras subinfundibulares no se ha desarrollado, pero la hipoplasia del anillo es la regla más que la excepción. Otra diferencia en nuestros pacientes y tema también de discusión por algunos autores es el mayor índice de reoperación en pacientes con parche transanular, lo que no se observó en nuestra cohorte donde solo 2 pacientes se reoperaron y por causas no relacionadas a la colocación del mismo, ni tampoco contribuyendo de forma significativa a incrementar la mortalidad general. Tener en cuenta que estos índices de reoperación se han descrito en pacientes corregidos a muy temprana edad, siendo nuestra población distinta en relación a la edad, teniendo en común una anatomía no favorable que llevó al retraso en la corrección total fuera de la edad habitual.

El grupo de corrección en dos tiempos presentó una mortalidad más elevada a pesar de ser un grupo menos numeroso (47), 14 pacientes fallecieron por choque cardiogénico derivado de la corrección quirúrgica total, entre las causas posibles las ya mencionadas anteriormente, mayor hipertrofia e hipoxia. Otros factores importantes son los procesos infecciosos asociados y la comorbilidad extracardiaca, los tiempos de pinzamiento aórtico

y el TCEC también fueron mayores en el grupo corregido en dos tiempos, así como el tiempo de estancia en la UTIP, la edad y peso al momento de la corrección total.

Al dividir el grupo en 3 subgrupos, algunas características son evidentes; el uso de FSP, prótesis biológica pulmonar, parche transanular, tiempos operatorios TCEC TPao y los días de estancia en la UTIP son directamente proporcionales a la edad de corrección, como se comentó anteriormente, reflejan una anatomía menos favorable con una obstrucción más severa. En el grupo menor de un año donde la hipertrofia ventricular derecha no se ha desarrollado completamente y en quienes se esperaría menos obstrucción y una anatomía más favorable para la corrección temprana, la mortalidad fue más alta; 8 de 17 pacientes corregidos fallecieron por choque cardiogénico; más del 90% falleció en las primeras 24hrs del postoperatorio y un paciente no salió de bomba, ésta evolución no fue la esperada, ya que solo en un paciente se presentó una complicación que fue la sección de cuerdas tendinosas de la tricúspide, en el grupo restante fue una falla ventricular derecha severa la causa de muerte; factores individuales cardiacos y extracardiacos pudieron jugar un rol importante; por lo que medidas de seguridad más selectivas en definir la anatomía quirúrgica con cateterismo o angiotac podrían ser necesarias cuando se corrijan menores de 1 año.

La edad de corrección y la mortalidad difieren del promedio reportado en varios estudios en la literatura, aún la corrección neonatal y del lactante menor de 3 meses no son factibles ni cotidianas en el INC y otros hospitales del país como son lo habitual en países anglosajones como ejemplo la serie mostrada por Kirk R. del hospital de niños de Atlanta donde se operaron 37 neonatos sintomáticos, tanto de fístula como de corrección primaria sin encontrarse diferencias estadísticamente significativas en ambas conductas en relación a la mortalidad, pero sí en el índice de reoperación y de parche transanular mayor para el grupo de corrección primaria.(26).

En relación a los operados de fístula destacar en este estudio que la edad promedio de colocación de la misma fue de 17 meses, con un periodo entre la colocación de la fístula y la corrección completa de 5.7 años (mínimo 5 meses- máximo 19 años), promedio general que disminuye si no incluimos pacientes adultos a 3.2 años. Lo que representa un retraso en la corrección completa de lo descrito en la literatura, como por ejemplo el estudio de revisión de 12 años del Royal Children Hospital donde en 318 pacientes postoperados, el 26% se les colocó fístula previo a la reparación, siendo corregidos 1.2 años después de la colocación de la fístula en promedio ²⁷. Este retraso refleja pacientes aún no candidatos a una corrección total y/o la demanda excesiva en los servicios de salud, que sobrepasan la capacidad resolutive, fenómeno habitual en hospitales de concentración en cardiopatías congénitas como lo es el Instituto Nacional de cardiología, también la pérdida en el seguimiento de algunos pacientes por causas no bien definidas, demográficas y socioculturales.

Actualmente la práctica más difundida es realizar fístula como tratamiento paliativo, cuando es necesaria, y la cirugía correctora electiva alrededor de 1 a 2 años de edad, la decisión final debe de evaluar las preferencias y la experiencia institucional, así como las características anatómicas individuales. Este procedimiento es el que mejores resultados ha arrojado en el Instituto Nacional de Cardiología, sin embargo algunas cuestiones que hay que superar en relación al rezago de pacientes operados de fístula, que aún no han sido corregidos es alta, implementar programas para identificar y seleccionar a este tipo de pacientes, antes de que la cirugía correctora sea un riesgo y no un beneficio para el paciente.

VIII. CONCLUSIONES

- 1.- la mortalidad por corrección en esta revisión fue de 9.5%
- 2.- la mortalidad fue similar en pacientes operados de forma primaria, como en pacientes operados en dos etapas.
3. – La edad de reparación quirúrgica disminuyó ligeramente en los últimos 5 años
- 4.- Otras variables como las infecciones nosocomiales influyeron negativamente en la mortalidad
- 5.- la edad de reparación que mejores resultados brinda en el Instituto nacional de cardiología es entre 1-5 años de edad.

IX. ANEXOS

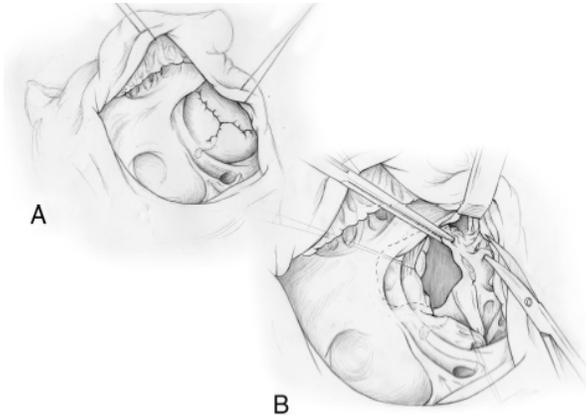
I TECNICA QUIRURGICA

A continuación se describe brevemente la técnica quirúrgica

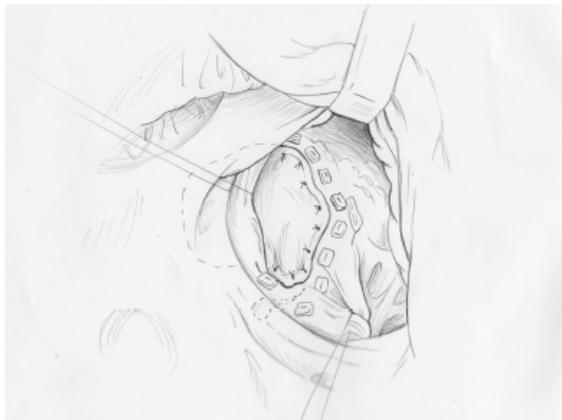
Previa esternotomía media longitudinal, disección de mediastino anterior, exponiendo vena innominada y cara anterior de saco pericárdico, mismo al que se le realiza pericardiotomía longitudinal con marsupialización de sus bordes con puntos separados.

- a) dos jaretas concéntricas en aorta ascendente para cánula arterial y una más en raíz aórtica para cánula de cardioplejía anterógrada
- b) jareta en orejuela derecha para cánula de vena cava superior y una más en pared libre de atrio derecho para cánula de vena cava inferior

Heparinización sistémica; canulación aórtica y bicaval, estableciéndose el circuito de derivación cardiopulmonar, se refiere con cinta la aorta y torniquetes en ambas venas cavas, se inicia circulación extracorpórea con hipotermia moderada a 26°. Se procede a pinzamiento aórtico y paso de cardioplejía anterógrada hasta obtener paro electromecánico, atriotomía transversal derecha paralela al surco atrioventricular y por vía transvalvular se identifica CIV, se introduce cánula de aspiración de cavidades izquierdas, ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho por infundibulectomía transatrial transpulmonar, con resección de trabéculas del ventrículo derecho hasta lograr pasar dilatador Hegar, así como la interposición de un parche transanular de pericardio bovino cuando es el caso que se sutura a sus bordes, ventriculotomía de 10mm, se procede a la exposición del defecto de la tabicación interventricular por vía transtricuspeida, y se cierra con parche de pericardio bovino redirigiendo el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta. Recalentamiento, y previo desaireamiento de cavidades izquierdas, se retira aspirador de cavidades, atriorrafia derecha, en temperatura óptima se despinza aorta y se inicia destete de circulación extracorpórea, se colocan catéteres de atrio izquierdo y arteria pulmonar, decanulación y reversión de la heparinización con protamina, colocación de drenaje retroesternal abocado a pleura izquierda y de drenaje pleural, cierre parcial de pericardio, osteosíntesis esternal, cierre por planos superficiales hasta piel



Infundibulectomia



Cierre de CIV con parche de pericardio



Ampliación del TSVD con parche de pericardio bovino

ANEXO II
 FORMATO DE RECOLECCION DE DATOS DEL PROTOCOLO DE
 INVESTIGACION TETRALOGIA DE FALLOT, MANEJO QUIRURGICO
 INDIVIDUALIZADO

Nombre _____ registro _____
 Fecha de ingreso INC _____ fecha de nacimiento _____ edad _____
 Peso _____ Talla _____ sexo _____
 Cianosis edad de inicio _____ crisis de hipoxia si ___ no ___ síndrome _____
 Tipo de síndrome _____ ECG preqx arritmias si _____ no _____
 RX de tórax: cardiomegalia No ___ si _____ grado _____ otros hallazgos _____
 ECO preqx si ___ no _____ fecha _____ DX _____

Estenosis – infundibular _____ valvular _____ mixto _____ diámetro del
 anillo pulmonar _____ gradiente obstructivo _____ diámetro del
 VD _____ ramas pulmonares D _____ I _____
 Otros hallazgos _____
 Cateterismo preqx: Fecha _____ presión del VD _____ AP _____ VI _____
 Aorta _____ Sato O2 _____
 Alteración coronaria si _____ no _____ Tipo _____
 Arco aórtico derecho Si _____ no _____
 Conclusiones: _____

Cirugía paliativa No _____ si _____ fecha _____ edad _____
 Tipo de fistula BT clásica _____ BT modificada _____ Waterston _____
 Otras _____ evolución POP Buena (-7 días UTIP) _____ mala (+ 7
 días) _____
 Cirugía correctiva: NO _____ si _____ fecha _____ Edad _____
 Cirugía realizada _____

Resección infundibular (infundibulectomía) No _____ si _____ vía de resección:
 Transatrial _____ transpulmonar _____ Mixta _____ extensión hacia
 el TP si _____ no _____ ventriculotomía No _____ si _____
 valvulotomía No _____ si _____ ampliación con parche PB del TSVD
 No _____ si _____ colocación de válvula biológica No _____ si _____ tipo
 _____ parche transanular No _____ si _____ Hallazgos
 transoperatorios similares si _____ No _____ tipo _____
 Complicaciones si _____ no _____ tipo _____
 Tiempos de CEC _____ Tiempo de Pao _____
 Evolución postQX Buena (-7días) _____ Mala (+7días) _____
 Bajo gasto cardíaco Si _____ NO _____ ICderecha si _____ No _____
 Hipoxia Si _____ No _____ Ins Biventri si _____ No _____ arritmias si _____
 No _____ tipo _____
 Días de estancia en la UTIP _____ reoperación si _____ No _____
 Fecha de reop _____ tipo _____ ecocardiograma
 transoperatorio si _____ No _____ hallazgos _____

Ecocardiograma postoperatorio si _____ No _____
 Estenosis residual Si _____ No _____ Gradiente de EP menor de
 20mmhg _____ 20-40mmhg _____ + 40mmhg _____
 Insuficiencia pulmonar si _____ No _____ leve _____
 Moderada _____ grave _____ Insuficiencia tricúspide Leve _____
 Moderada _____ grave _____ Cortocircuitos residuales si _____ No _____
 Tipo _____
 Fistula permeable Si _____ no _____
 Arritmias postquirúrgicas si _____ no _____ Tipo _____

 Fecha de última consulta _____ medicamentos si _____ No _____
 Tipo de medicamentos _____
 Vive _____ si _____ No _____ causa _____ de
 defunción _____ Clase _____ funcional
 I _____ II _____
 III _____ secuelas directas por la cardiopatía o corrección
 si _____ No _____ tipo _____
 _____ Pendientes por resolver _____

TABLAS

Tabla 1
Distribución de pacientes

	Numero de Pacientes
Corrección total	261
Corrección primaria	214
Corrección en dos tiempos (fístula previa)	47
Operados de fistula	111
No corregidos (fistula exclusiva)	64
Causas de no corrección:	
VI hipoplasico:	19(29.7%),
Hipoplasia de ramas y anillo	45 (70.3%)

TABLA 2
Radiografía de tórax

RADIOGRAFIA DE TORAX-	CARDIOMEGALIA
Ausente	158(48%)
I	128(38.9%)
II	40(12.2%)
III	3 (0.9%)

TABLA 3
Anomalías asociadas

ANOMALIAS ASOCIADAS	
LESION	Número
Anom corona	5(1.5%)
PCA	15 (4.6%)
CIA	19(5.8%)
VCIP	4(1.2%)
AoAoD	25(7.6%)
Colat Ao-P	7(2.1%)
Insuf valv	3(0.9%)
rodete subao	1(0.3%)

TABLA 4

Diagnostico de ecocardiograma

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	TF con anatomia favorable	213	65.5	67.4	67.4
	TF con hipoplasia del anillo y ramas pulmonares	53	16.3	16.8	84.2
	TF con DVSVD y EP	17	5.2	5.4	89.6
	AP con CIV y fistula	8	2.5	2.5	92.1
	TF con fistula permeable	15	4.6	4.7	96.8
	AP con CIV	7	2.2	2.2	99.1
	TF con ausencia de sigmoideas pulmonares	3	.9	.9	100.0
	Total	316	97.2	100.0	
Missing	System	9	2.8		
Total		325	100.0		

TABLA 5 Resultados operatorios

Resección infundibular	256 (98%)
Transatrial	12(3.6%)
Transpulmonar	27(8.2%)
Mixta	256(98%)
Ventriculotomía pequeña	231((70.2%)
Valvulotomía pulmonar	243(73.9%)
Protesis pulmonar	73(22.2%)
monoválvula	27(8.2%)
Válvula biologica Hancock	6(1.8%)
Bioprotesis de carpentier Edwards	7(2.1%)
Válvula biológica INC	15(4.6%)
Colocación de tubo protésico	9 (2.8%)
Prótesis biol porcina sin soporte	8(2.4%)
Ampliación c/parche del TSVD	252(76.6%)
Parche transanular	20(6.1%)

TABLA 6**tipode complicaciones quirurgicas**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	claudicacion del VD	3	.9	30.0	30.0
	deterioro hemodinamico				
	lesion accidental a coronarias	2	.6	20.0	50.0
	laceracion del ventriculo	1	.3	10.0	60.0
	seccion accidental de cuerda tendinosa	1	.3	10.0	70.0
	sangrado excesivo	3	.9	30.0	100.0
	Total	10	3.1	100.0	
Missing	System	315	96.9		
Total		325	100.0		

TABLA 7**Evolución postoperatoria**

Bajo GC PostQx	142 (54.6%)
Insuficiencia cardiaca derecha	244 (93.8%)
Insuficiencia biventricular	25(9.6%)
Arritmias postqx inmediatas	25(7.6%)
Hipoxia	65(25%)
reoperación	18(5.5%)
Ecocardiograma postoperatorio	138 (52.9%) no 123
EP residual	88(33.7%) leve 29,11.1%,mod44 (16.9%), grave 15 (5.7%)
IP residual	79(30.3%)
IP leve	50(19.2%)
IP moderada	26(10%)
IP grave	3(1.1%)
IT leve	17(6.5%)
IT moderada	29(11.1%)
IT grave	2(0.8%)
CIV residual	36(13.8%)
CIA residual	6(2.3%)
PCA	1 (0.4%)

TABLA 8
Secuelas postoperatorias

Arritmias Postoperatorias	39(11.9%)
BRDHH	20(6.1%)
Taquicardia ventricular	2(0.6%)
Flutter auricular	2(0.6%)
Extrasistoles ventriculares	7(2.1%)
Ritmo nodal	1(0.3%)
Marcapaso migratorio	2(0.6%)
BAVC	4(1.2%)
Medicamentos postoperatorios	203(61.7%)
IRA	1(0.4%)
Secuelas directas por corrección	13(4%)
EVC	5(1.5%)
Epilepsia	6(1.8%)
IRA	1(0.3%)
Clase funcional I	249(75.7%)
CF II	2(0.6%)

TABLA 9
REPARACION PRIMARIA VS REPARACION EN DOS ETAPAS
VARIABLES

	<i>REPARACION PRIMARIA</i>	<i>REPARACION POR ETAPAS</i>
<i>Edad</i>	5.8 +/- 6.8 años	7.2 +/- 5.6 años
<i>Peso</i>	17.5 +/-13.2 kg	20.8 +/-13.1 kg
<i>TCEC</i>	118 +/-42min	148 +/-67min
<i>TPAo</i>	80 +/-30 min	94 +/- 40min
<i>Permanencia en UTIP</i>	7.4 +/- 5.2 días	8.1 +/- 6.9 días
<i>Mortalidad</i>	29.7%	17.7%

TABLA 10.
TENDENCIAS POR AÑO DE REPARACION

	1997N(9)	1998N(14)	1999(27)	2000(31)	2001(29)	2002(1)	2003(18)	2004(27)	2005(30)	2006(21)	2007(26)	2008(28)
Edad de QX	7.5+/-11.8	6.4+/-6.3	6.5+/-5.6	5+/-5.7	7.4+/-7.1	8	4.1+/-3.2	6.3+/-8.4	7.4+/-8.9	4.2+/-2.5	5.2+/-5.7	6.4+/-6.3
Mortalidad	33.3%(N3)	28.6%(4)	18.5%(5)	16.1%(5)	17.2%(5)	0	16.7%(3)	25.9%(7)	20%(6)	33.3%(7)	15.4%(4)	10.7%(3)
fistula	1	6(42.9%)	9(33.3%)	6(19.4%)	4(13.8%)	0	1(5.6%)	1(3.7%)	4(13.3%)	2(9.5%)	6(23.1%)	7(25%)
Reoperación	0	0	0	0	0	0	0	1(3.7%)	5(16.7%)	3(14.3%)	2(7.7%)	4(14.3%)
No corregidos	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Estancia UTIP	5.4+/-2.9	5.4+/-4.2	6.3+/-3.4	7.4+/-3.7	7+/-4.4	8	9.2+/-7.4	8.2+/-5.6	6.1+/-5.5	7.5+/-5.4	9.3+/-5.1	9.8+/-8.9
TCEC	103+/-15.2	163+/-82	107+/-29	116+/-34	147+/-60	176	113+/-34	149+/-63	118+/-52	121+/-31	106+/-38	116+/-38
Pinz Ao	71+/-12.4	103+/-33	73+/-23	80+/-33	100+/-41	123	70+/-28	100+/-42	77+/-28	76+/-27	72+/-26	78+/-22

TABLA 11.
CARACTERISTICAS POR GRUPOS DE EDAD

VARIABLE	-1 año N17	1-5 años N149	Mas de 6 años N96
<i>Fistula previa</i>	1 (6%)	25 (17%)	21 (22%)
<i>ventriculotomia</i>	14 (82%)	135 (90.6%)	80(83%)
<i>valvulotomia</i>	13(76%)	136(91.3%)	92(95.8%)
<i>Coloc val Biol</i>	3(17.6%)	22(15%)	48(50%)
<i>Parche transanular</i>	1(6%)	7(4.7%)	12 (12.5%)
<i>TCEC</i>	115 +/-57min	120+/-45min	131+/-52
<i>TPAo</i>	74 +/-36min	76+/-28min	93+/-36
<i>Bajo gasto</i>	14 (82%)	86(58%)	42(44%)
<i>IC derecha</i>	16 (94%)	143(96%)	85(88.5%)
<i>I biventricular</i>	5 (29.4%)	12 (8.1%)	8(8.3%)
<i>Días UTIP</i>	6.9+/-5.3 R1-16di	8+/-6.3 R1-45 di	7+/-4.1 R 2-26 días
<i>reoperación</i>	0	8 (5.4%)	7 (7.3%)
<i>mortalidad</i>	8(47.1%)	31(20.8%)	13 (13.5%)

TABLA 12**causa de defunción**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	choque cardiogenico	35	61.4	62.5	62.5
	falla organica multiple	7	12.3	12.5	75.0
	IRA	1	1.8	1.8	76.8
	choque septico	12	21.1	21.4	98.2
	choque hipovolemico	1	1.8	1.8	100.0
	Total	56	98.2	100.0	
Missing	System	1	1.8		
Total		57	100.0		

TABLA 13**Mortalidad en pacientes operados de fístula exclusiva****causa de defunción**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	choque cardiogenico	2	3.1	40.0	40.0
	choque septico	2	3.1	40.0	80.0
	choque hipovolemico	1	1.6	20.0	100.0
	Total	5	7.8	100.0	
Missing	System	59	92.2		
Total		64	100.0		

TABLA 14**Análisis de mortalidad A, B, C, D****Crisis de hipoxia**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	si	21	36.8	36.8	36.8
	no	36	63.2	63.2	100.0
	Total	57	100.0	100.0	

B**Síndrome**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	si	9	15.8	15.8	15.8
	no	48	84.2	84.2	100.0
	Total	57	100.0	100.0	

C**tipo de síndrome**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	sx de down	3	5.3	33.3	33.3
	delecion 22q11	5	8.8	55.6	88.9
	Noonan	1	1.8	11.1	100.0
	Total	9	15.8	100.0	
Missing	System	48	84.2		
Total		57	100.0		

D**tipo de reoperacion**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	colocacion de tubo valvado	1	1.8	20.0	20.0
	2 por sangrado empaquetamiento	2	3.5	40.0	60.0
	fistula sistémico pulmonar	1	1.8	20.0	80.0
	colocación de marcapaso	1	1.8	20.0	100.0
	Total	5	8.8	100.0	
Missing	System	52	91.2		
Total		57	100.0		

TABLA 15
Causa de reoperación

		tipo de reoperacion			
		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	colocacion de tubo valvado	1	.3	5.6	5.6
	2 por sangrado empaquetamiento	2	.6	11.1	16.7
	cambio valvular pulmonar	2	.6	11.1	27.8
	por estenosis residual importante	2	.6	11.1	38.9
	plastia de RP y colocación de stent	2	.6	11.1	50.0
	fistula sistémico pulmonar	3	.9	16.7	66.7
	cierre de CIV	2	.6	11.1	77.8
	atrioseptostomia	1	.3	5.6	83.3
	derivacion cavopulmonar	1	.3	5.6	88.9
	colocación de marcapaso	2	.6	11.1	100.0
	Total	18	5.5	100.0	
Missing	System	307	94.5		
Total		325	100.0		

TABLA 16
Problemas relacionados a la colocación de fistula exclusiva: A, B, C, D.

A

		motivo de no correccion total			
		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	VI hipoplasico	19	29.7	29.7	29.7
	Ramas pulmonares pequeñas	45	70.3	70.3	100.0
	Total	64	100.0	100.0	

B**tipo de reoperacion**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	fistula sistémico pulmonar	2	3.1	66.7	66.7
	derivacion cavopulmonar	1	1.6	33.3	100.0
	Total	3	4.7	100.0	
Missing	System	61	95.3		
Total		64	100.0		

C**Evolucion postquirurgica**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	buena evolucion (-7 dias UTIP)	53	82.8	85.5	85.5
	torpida (mas de 7 dias UTIP)	9	14.1	14.5	100.0
	Total	62	96.9	100.0	
Missing	System	2	3.1		
Total		64	100.0		

D**Ecocardiograma postquirurgico presencia de fistula**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	permeable	15	23.4	88.2	88.2
	no permeable	1	1.6	5.9	94.1
	glenn bidireccional	1	1.6	5.9	100.0
	Total	17	26.6	100.0	
Missing	System	47	73.4		
Total		64	100.0		

FIGURAS

FIGURA I.
GRUPOS DE EDAD DE REPARACION COMPLETA

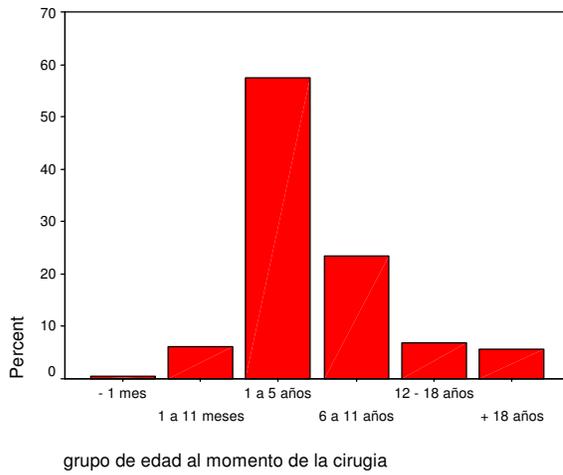
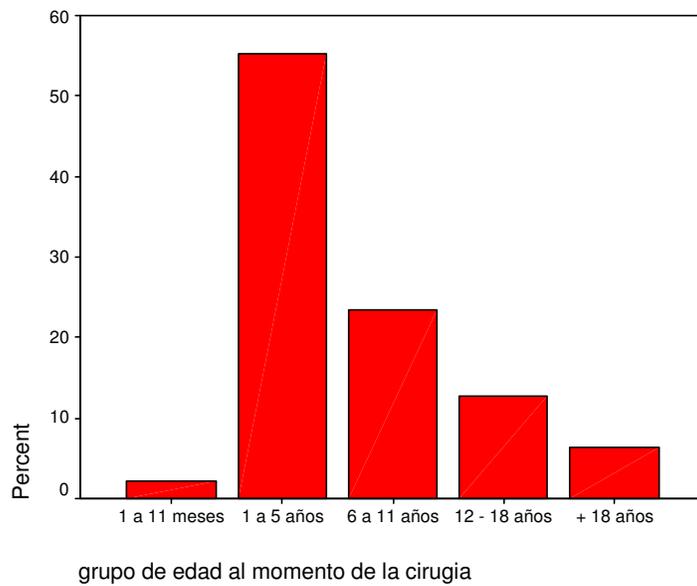


FIGURA II.
Cirugía en 2 etapas por grupo de edad



X. Bibliografía

1. Van Praagh R. The first Stella Van Praagh memorial lecture: the history and anatomy of tetralogy of fallot. *Surg Pediatr Card*. 2009;19-38.
- 2 Muñoz L, Vázquez M, Herrera M, Kuri M. Anatomía Quirúrgica de la tetralogía de fallot. *Archivos de cardiología de México* 1988 58: 313-323.
- 3 Doorm V et al. The unnatural history of tetralogy of fallot. *Heart*. 2002; 88(5):447-449
- 4 Rudolph. *Congenital Diseases of the heart. Clinical-Physiological Considerations*. 2001. Future Publishing Company. Chapter 13.
- 5 Attie F. et al. *Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento*, 1ª edición. Panamericana 2001.
- 6 Hubert W, Alexander MD., De Ross A, Arno Aw, Schoof H et al. Magnetic Resonance Imaging to Assess the hemodynamic Effects of pulmonary Valve Replacement in adults Late After Repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2002; 106:1703-1707.
- 7 González J, Cavadid A., Aguilera D, Cazzaniga M y cols. Artículo de actualización para formación continuada Tetralogía de Fallot. *Revista colombiana de Cardiología*. Junio 2008. 15:3. 139-147.
- 8 Fraser C, McKenzie D, Cooley A. Tetralogy of Fallot: Surgical Management Individualized to the patient. *Ann Thorac Surg* 2001 71: 1556-63.
- 9 Sanjeev K, Rajesh S, Kumar S, Balram A, Bhan A. et al. Right Ventricular Outflow Tract after Non-conduit Repair of tetralogy of Fallot with Coronary Anomaly. *Ann Thorac Surg* 2000;70:723-6
- 10 Cobanoglu, Schultz MD. Total correction of tetralogy of fallot in the First Year of Life: Late results. *Ann Thorac Surg* 2002; 74:133-138.
- 11 Hirsch J, Mosca S, Bove E. Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the neonate. *Annals of surgery*. 232:4 2000,508-514.
- 12 Caspi J, Zalstein E, Zucker N, Applebaum A, Harrison H. et al. Surgical Management of tetralogy of Fallot in the First Year of Life. *Ann Thoracic Surg*. 1999; 68:1344-9.
- 13 Oosterhof T et al. Long term follow-up of homograft function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of fallot. *European Heart Journal*. 2006; 27:1478-1484.
- 14 He GW U. Current strategy of repair of tetralogy of fallot in children and adults: emphasis on a new technique to create a monocusp-patch for reconstruction of the right ventricular outflow tract. *J cardiac surgery*; 2008 23(6) 592-9.
- 15 Sideris E, Macuil B, Justiniano S, Rao PS. Total percutaneous correction of a tetralogy of fallot variant with dominant pulmonary valve stenosis. *Heart*. 2005; 91:345-347.
- 16 Rahman M, Abdul-Khaling H, Vogel M, Meskishvili V, Gutberlet M. Relation between right ventricular enlargement, QRS duration, and right ventricular function in patients with tetralogy of fallot and pulmonary regurgitation after repair. *Heart* 2000; 84,416-420.
- 17 Anselm U, Gibson G, Sonya V, Narayan B, Diller G, et al. Right ventricular Mechanics and QRS Duration in Patients with Repaired Tetralogy of fallot. *Circulation*. 2007; 116: 1532-1539.

- 18 Gatzoulis A, Balaji S, Webber S, Siu CS, Hokanson JS, et al. Risk Factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of fallot: a multicentre study. *Lancet*.2000; 356:975-81.
- 19 Sushma R, Osorio JC, Duque A, Kaufman D, Alistair B et al. Failure of Right ventricular Adaptation in children with Tetralogy of Fallot. *Circulation* 2006; 114; I-37-1-42.
- 20 Munkhammar P, Cullen S, Jogil P, De Leval M, Elliott M, et al. Early Age at Repair Prevents Restrictive Right Ventricular (RV) Physiology after Surgery for Tetralogy of fallot. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1083-7
- 21 Giannopoulos NM, Chatzis AC, Bobos DP, Kirvassilis GV, Tsoutsinos A, Sarris GE. Tetralogy of fallot: Influence of Right ventricular outflow tract reconstruction on late outcome. *Ijcard*.2004, 97; 87-90.
- 22 Sunil K, Sitaraman R, Singh K, Parvathi U, Sameer G, et al. Significant Intraoperative Right ventricular Outflow Gradients after Repair for Tetralogy of Fallot: To revise or Not to Revise? *Ann Thoracic Surg* 1999; 68:1705-13.
- 23 Faidutti B, Christenson T, Beghetti M, Friedli B, Kalangos A. How to Diminish Reoperation Rates After Initial Repair of Tetralogy of fallot. *Ann Thorac Surge* 2002; 73:96-101.
- 24 Glen s. VA A, Gyaandeo SM, Julie T, Vivek K, Coles J, Freedom R, et al. What is the Optimal Age for repair of tetralogy of fallot? *Circulation*. 2000; 101 supply III: III-123-III-129.
- 25 Fraser D Jr., Heinie JS, Morales DL, Zafar F, Ocampo EC, et al. Right ventricular Infundibulum Sparing (RVIS) tetralogy of fallot Repair. A Review of over 300 patients. *Ann Surg* 2009; 250: 611-617.
- 26 Kirk R, Kogon B, Kirshhbom P, Carlock P. Symptomatic Neonatal Tetralogy of fallot Repair or Shunt? *Ann Thoracic Surg* 2010; 89, 858.863.
- 27 Pozzi Marco, Quarti A, Corno A. Tetralogy of fallot. *European Association for Cardio-thoracic Surgery*. 2006.