



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE
MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL GENERAL CMN "LA RAZA"
CARDIOLOGIA PEDIATRICA

*Factores pronósticos de morbimortalidad
en pacientes con Tetralogía de Fallot
en Hospital General Centro Médico Nacional "LA RAZA"
en el periodo comprendido
entre 01 enero 2008 a 30 mayo 2012*

TESIS
PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

Dra. Anabelle Loyo Ramírez

Hospital Gaudencio González Garza. UMAE Centro Médico La Raza
Servicio Cardiología Pediátrica.
Tel. 5724 5900 ext. 23497
Email: mapachin01@hotmail.es

Tutor:

Dra. Lizeth Ramírez Ramírez.

Hospital Gaudencio González Garza. UMAE Centro Médico La Raza
Servicio Cardiología Pediátrica.
Tel. 5724 5900 ext. 23497
Email: Lizethramirezramirez_333@yahoo.com.mx

México, Distrito Federal, 2012.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3502
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, D.F. NORTE

FECHA 07/08/2012

DRA. LIZETH RAMIREZ RAMIREZ

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

Factores pronósticos de morbilidad y mortalidad en pacientes con Tetralogía de Fallot en Hospital General Centro Medico Nacional "LA RAZA" en el periodo comprendido entre 01 enero 2008 a 30 mayo 2012

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A_U_T_O_R_I_Z_A_D_O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2012-3502-93

ATENTAMENTE

DR. JAIME ANTONIO ZALDIVAR CERVERA
Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3502

IMSS
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

Dra. Luz Arcelia Campos Navarro
Jefatura de Investigación y Educación en Salud
Hospital General Dr. Gaudencio Gonzalez Garza
Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

Dra. Araceli Gayosso Dominguez
Jefatura de Cardiopediatría
Hospital General Dr. Gaudencio Gonzalez Garza
Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

Tutor

Dra. Elizabeth Ramírez
Cardióloga Pediatra, servicio de Cardiopediatría
Hospital General Dr. Gaudencio Gonzalez Garza
Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

Dr. Mariano Juárez Rodríguez
Profesor Adjunto
Cardiólogo Pediatra, servicio de Cardiopediatría
Hospital General Dr. Gaudencio Gonzalez Garza
Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

México, Distrito Federal 2012.

AGRADECIMIENTOS....

A la vida misma

Por ponerme en este camino y darme la oportunidad de caminar en ella...

A Dios

Al ser que me a dado tanto y no se porque!... A ti mi Dios muchas muchas gracias...!
Gracias por no permitir que la rutina consumiera mi sensibilidad, por conservar la humildad
y no perder la esperanza en los momentos difíciles

A mis hijos: Monserrat y Emilio

Por sus sonrisas lindas, por sus primeras palabras, *por la palabra más bella que me han
dicho al oído: “mama”*, por sus abrazos y besos sinceros,
por todo el amor que siento de ellos, por esperarme, por amarme...

A pesar de la soledad...!

A esos angelitos que llegaron en el momento que más sola me sentía y que ahora me
acompañan a todo momento.

A mis padres

A mi chapis hermosa: a esa guerrera incansable que a pesar del cansancio en su mirada
me daba la fuerza y seguridad para seguir adelante, porque nunca me permitió un suspiro de
rendición, gracias a esta gran mujer...

A mi marido

Por la paciencia, por los días solos, por el tiempo robado,
por los besos perdidos, *por todo el amor...te amo mil gracias.*

A mi hermano

*Erick por todo el amor y el tiempo compartido, por todo el apoyo pero sobre todo por el
ejemplo de superación...y por el hombro a hombro.*

A mi tutor: Dra. Lizeth Ramírez Ramírez.

*A quien admiro en su persona y trabajo; gracias por la asesoría en la realización de este
proyecto, por su paciencia.*

*Si alguna vez pensaste que estaba lejos de ti...te equivocaste, día a día te llevo conmigo y
no permito que nada ni nadie te quite de mi mente ni de mi corazón...**para ti.***

Indicé.

Resumen	6
Introducción.....	7
Antecedentes	8
Justificación	21
Planteamiento del problema.....	22
Objetivos	23
Materiales y métodos	25
Aspectos éticos.....	27
Resultados	29
Discusión	32
Conclusiones y comentarios	34
Anexos.....	36
Bibliografía	43
Abreviaturas.....	46

RESUMEN.

Factores pronósticos de morbimortalidad: en pacientes con Tetralogía de Fallot en Hospital General Centro Médico Nacional “LA RAZA” en el período comprendido entre 01 enero 2008 a 30 mayo 2012

La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente; con gran diversidad en las manifestaciones clínicas, desde acianóticos hasta condiciones graves como crisis de hipoxia; actualmente existen varias opciones de tratamiento quirúrgico, considerándose conveniente la cirugía correctiva a muy temprana edad, por las secuelas de la hipoxia crónica, así como el daño a largo plazo en el ventrículo derecho. **El objetivo** del estudio es analizar los factores de morbimortalidad en la Tetralogía de Fallot y cómo influyen estos factores en la evolución, tanto antes de la realización de la cirugía, así como posterior a ella.

Material y método: Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo, de corte longitudinal, de los pacientes de Tetralogía de Fallot, a quienes se les realizó cirugía paliativa y/o correctiva; valorados en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, en el periodo comprendido entre 01 enero 2008 a 30 mayo 2012, pacientes de edades entre 1 día a 15 años 11 meses, de cualquier género o raza, que tengan diagnóstico clínico, radiológico, electrocardiográfico y ecocardiográfico de Tetralogía de Fallot, con buena o mala anatomía, a quienes se les haya realizado cirugía paliativa y/o correctiva en nuestro hospital. **Resultados:** El total de pacientes fue de 48 con predominio del sexo masculino 54%, contra 46% del sexo femenino con edad promedio de 15 meses al momento del diagnóstico. En la consulta de primera vez se determinó que la mayoría de los pacientes 73% no presentaba cianosis al nacimiento, pero evolucionaban a cianosis persistente progresiva resaltando que la edad promedio para la realización de FSP en este grupo es de 11 meses. En el grupo que presento cianosis al nacimiento fue tan solo del 27%, evoluciono con cianosis progresiva persistente, de los cuales, el 50% presentaron crisis de hipoxia a los 4 meses, requiriendo de la realización de FSP en el mismo tiempo. Los procedimientos paliativos fueron realizados en 14 pacientes (28%); encontrándose en igual proporción de pacientes independientemente de su anatomía favorable o desfavorable; predominando en el sexo masculino.

Palabras claves: Tetralogía Fallot, evolución clínica, tratamiento quirúrgico

INTRODUCCION.

La tetralogía de Fallot (TOF) es una anomalía cardíaca cianógena compleja que representa aproximadamente el 10% de todas las malformaciones cardíacas. Esta cardiopatía se presenta por una alteración en etapas tempranas del desarrollo embrionario del corazón: la septación troncoconal, existe desviación anterior del septum infundibular, que finalmente condiciona las cuatro alteraciones anatómicas que caracterizan a la cardiopatía: estenosis infundibular, cabalgamiento de la aorta, comunicación interventricular (CIV) e hipertrofia del ventrículo derecho. El grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (RVOTO), es altamente variable y puede incluir hipoplasia y displasia de la válvula pulmonar, así como obstrucción subvalvular y en la arteria pulmonar. La RVOTO es progresiva, como también lo es la hipertrofia del ventrículo derecho.

En las últimas décadas los avances, en cardiología pediátrica, cirugía y cuidados intensivos han cambiado el pronóstico de pacientes con Tetralogía de Fallot.

Los principios de la corrección quirúrgica de TOF implican el cierre de la CIV y la corrección de la RVOTO, para lo cual se requiere a menudo de valvulotomía pulmonar, inserción de un parche en el tracto de salida o de un parche transanular. En consecuencia, la mayoría los pacientes adquieren insuficiencia pulmonar como resultado de la reparación; si bien esta es aparentemente bien tolerada en los primeros años del postoperatorio , ahora es bien establecido que en la evolución a largo plazo, la regurgitación pulmonar se asocia con una reducción la capacidad de ejercicio, la dilatación del ventrículo derecho, arritmias ventriculares y muerte súbita.

Aunque recientemente tenemos los beneficios del reemplazo de válvula pulmonar, incluso por intervencionismo, para mejorar la función ventricular; el tiempo adecuado para hacerlo aún no está bien definido.

Antecedentes:

Se conoce la primera descripción escrita de Tetralogía de Fallot realizada por Niels Stensen 1638-1686; posteriormente Louis Arthur Fallot en 1888, estableció la correlación entre los aspectos anatómo-patológicos y las manifestaciones clínicas de esta malformación cardíaca, denominándola maladie bleue. Posteriormente la Dra. Helen Taussig (1898-1986), propuso la idea básica para el funcionamiento que era poder conseguir la oxigenación apropiada de la sangre de los pulmones. El funcionamiento del bebé azul que Taussig quiso hacer, era unir parte de la aorta a la arteria pulmonar donde la sangre recogería oxígeno en los pulmones. La primera operación de Tetralogía de Fallot se hizo el 29 de noviembre de 1944. Este era el principio de lo que se llamaría corrección paliativa del defecto del corazón con Fallot, llamado la desviación de Blalock-Taussig. ⁽¹⁾

La historia del "Mal Azul" es un gran paso en la historia de la cirugía del corazón. Los principales avances en la cirugía cardíaca durante los últimos 50 años se han traducido en un marcado incremento en el número de pacientes operados incremento en el número de paciente en alcanzar la edad adulta, con una supervivencia de 85% a los 36 años después de la reparación quirúrgica. ⁽¹⁾

Sin embargo, la reparación no es curativa, y una proporción significativa de los pacientes tienen importantes secuelas.

Aunque existen muy pocos estudios histológicos del tronco pulmonar en pacientes con Tetralogía de Fallot, se ha determinado que la insuficiencia pulmonar, que frecuentemente se presenta como secuela en los pacientes operados, puede a largo plazo, causar disfunción del ventrículo derecho, hasta en el 73% de los pacientes. El parche transanular y la derivación paliativa previa son factores predictivos de dilatación grave del ventrículo derecho en el niño y el adulto. La insuficiencia valvular pulmonar parece ser su mecanismo fisiopatológico; lo anterior está estrechamente relacionado con deterioro de la capacidad funcional, aumento en el riesgo de arritmias ventriculares y muerte súbita cardíaca siendo que alrededor del 10% requiere una reoperación a nivel del tracto de salida. ⁽⁷⁾

Anatomía:

Esta cardiopatía se caracteriza por la presencia de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (ROVTO), dextroposición de la aorta de manera que cabalga sobre el septum interventricular, comunicación interventricular e hipertrofia del ventrículo derecho.

Las patologías asociadas agrupadas en *cardíacas*: el 17% de los pacientes presentó persistencia del conducto arterioso (PCA), el 13% comunicación interauricular (CIA) y el 4% vena cava superior izquierda (VCSI) drenando a seno coronario (SC); *extracardíacas*: el 9% de los pacientes presentó síndrome de Down y en un 11% se documentaron otras malformaciones: ano imperforado, polidactilia y sordomudez.

Una de las anomalías congénitas en las que se puede ver asociada la TOF es la formada por el conjunto de malformaciones denominadas VACTERL, (Anomalías vertebrales, anales, fístula traqueo- esofágica y alteraciones cardíacas, incluida la Tetralogía de Fallot). Es también asociada frecuentemente con síndrome de Di George CATCH 22, el diagnóstico se establece con método de FISH, el cual no se realiza en nuestro hospital.^(2, 3)

Descripción anatómica.

La definición de la Tetralogía de Fallot recogida en los cuatro defectos primarios; fue cambiada por el grupo de Van Praagh introduciendo un nuevo concepto al dividir dicha patología en dos grupos unitarios en función de la asociación de atresia o en su defecto estenosis pulmonar.

Así pues anatómicamente se podría diferenciar dicha patología en:

- a. Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar.
- b. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar (AP).

a. Tetralogía de Fallot con Estenosis pulmonar

La tetralogía de Fallot (TOF) con estenosis pulmonar aparece como consecuencia de la falta de desarrollo o hipoplasia a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho o cono. Existen varios grados de obstrucción al flujo en la TOF con estenosis pulmonar (EP), sin embargo la característica más importante en dicha patología

será la hipoplasia del tracto del ventrículo derecho junto con estenosis de la válvula pulmonar y la hipoplasia del anillo y tronco de la pulmonar.

Se ha de tener en cuenta la relación del TSVD con el sistema eléctrico cardíaco. Así pues el Haz de His puede establecer una relación con el borde postero- inferior del defecto septal. A su vez la rama derecha del haz de His podrá establecer una relación subendocárdica con el borde antero-inferior representado por grados variables de bloque de rama derecha de has de His.

En último lugar cabe mencionar la relación de las arterias coronarias y su distribución en las TOF con EP. A pesar de que pueden existir varias anomalías en la distribución de las arterias coronarias, la más importante es la relación que establecerá el nacimiento de la coronaria izquierda en relación con la arteria pulmonar. La distancia que existe entre el nacimiento de la arteria coronaria izquierda en su trayecto posterior a la arteria pulmonar, antes de su bifurcación en la descendente anterior y arteria circunfleja, se incrementa debido a la dextroposición de la aorta. Así pues, nos encontramos que alrededor de un 5 %, de los pacientes presentan una distribución anómala de la arteria descendente anterior. En este caso, el trayecto de la descendente anterior transcurriría a través de la salida del ventrículo derecho. La arteria circunfleja seguiría su trayecto habitual, posterior a la arteria pulmonar principal antes de adentrarse en el surco atrioventricular izquierdo. ^(2,3,4)

De forma extraordinaria aparece un nacimiento anómalo de la arteria coronaria derecha desde el tronco izquierdo y atraviesa el infundíbulo hacia el ventrículo derecho.

Por lo tanto, a nivel quirúrgico, cualquier cambio en el recorrido habitual de la circulación coronaria deberá ser tenido en cuenta para evitar lesiones de las mismas durante la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con la colocación de un parche de ampliación.

Fisiopatología

La fisiopatología de la TOF va a venir determinada fundamentalmente por:

- El grado de obstrucción al flujo a la salida del ventrículo derecho. (RVOTO)
- El grado de resistencia vascular pulmonar.

La existencia de un defecto septal amplio (CIV) entre las dos cámaras ventriculares funcionan con presiones similares de forma que el gasto ventricular va a venir marcado por la resistencia vascular pulmonar y la RVOTO.

La fisiopatología del TOF, como la de las mayorías de cardiopatías congénitas evoluciona con el desarrollo del paciente. Al nacimiento y sobre todo a medida que el ductus arterioso se cierra, va a ser la RVOTO la que restringirá el flujo sanguíneo que llegue a nivel pulmonar a través del ventrículo derecho. Por lo tanto la presencia de un ductus arterioso permeable va a permitir mantener un flujo pulmonar adecuado, en los pacientes con TOF con AP. El cierre o disminución de la permeabilidad del ductus provocará el síntoma guía en la TOF que son las crisis de hipoxemia en el neonato. Así el mantenimiento del ductus (fundamentalmente por infusión de prostaglandinas) va a permitir mantener una saturación adecuada en el niño, siendo ésta de alrededor del 80-90 %.

Una vez que se produzca el cierre completo del ductus la clínica del paciente va a venir determinada por el grado de obstrucción al flujo pulmonar del tracto de salida del ventrículo derecho.^(2,5,8,11)

El RVOTO va a definir la clínica futura, de esta forma:

- RVOTO severa: Provocará una desaturación severa con aparición de crisis de hipoxemia y aparición de acidosis respiratoria.
- RVOTO moderada ligera Si el grado de obstrucción al flujo es moderado o incluso ligero el flujo pulmonar puede ser el adecuado, manteniendo niveles de oxigenación tisular óptimos.

La sintomatología de un paciente con la TOF, vendrá determinada por las crisis de hipoxia:

- Poliglobulia
- Anemia hipocrómica y macrocítica.
- Cianosis que se vuelve más pronunciada durante períodos de agitación (aumento en el volumen celular eritrocitario)
- Pérdida del conocimiento
- Muerte súbita.
- Acropaquias.
- Accidente cerebrovascular (menos frecuente abscesos cerebrales).

- En caso de existencia de Malformaciones arteriales, colaterales aorto pulmonares. (MAPCAs), puede existir insuficiencia cardíaca.^(2,5,6,8)

La reparación tardía de la tetralogía de Fallot (TOF) fue asociado con el desarrollo de un ventrículo derecho restrictivo (la fisiología), probablemente secundaria a fibrosis endomiocárdica, consecuencia de las enfermedades crónicas: hipoxia y de prolongado tiempo de sobrecarga. Esto resulta en un curso postoperatorio prolongado secundario a la disfunción del VD. En la época actual de reparación temprana, los pacientes son sometidos a una duración mucho más corta de la hipoxia y estrés hemodinámico, conduciendo a mejores resultados postquirúrgicos. La hipoxia induce la transcripción factor de HIF 1 promueve la transcripción de genes diana tales como eritropoyetina, factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF), y enzimas glicolíticas, que responden al aumentar la entrega de O₂ y la producción de energía

La hipoxia aumenta genes antioxidantes como la glutatión peroxidasa, que protegen contra la el daño de reperfusión. El fracaso de esta respuesta de adaptación en el nivel de HIF 1 o los genes diana podría resultar en disminución aporte de O₂, inadecuada producción de ATP, y el antioxidante dando lugar a lesiones como: la apoptosis, la fibrosis, la manipulación de calcio alterada, y posteriormente un deterioro de la función ventricular.^(2,6,8)

DIAGNÓSTICO PREOPERATORIO

El diagnóstico de la Tetralogía de Fallot, se sospecha principalmente por la clínica, los síntomas que se han mencionado anteriormente.

Sin embargo se citarán brevemente las diferentes exploraciones complementarias que ayudarán no sólo al diagnóstico de esta patología sino también a planear la estrategia terapéutica más adecuada en cada caso.

a. Clínica

- *Cianosis*: Es el signo clínico más importante en la TOF, la cianosis es evidente si existen 4 a 5 gr de hemoglobina reducida, por lo que puede no ser un signo constante, también puede aparecer de forma intermitente, empeorando durante las crisis de hipoxia.

- *Acropaquias*

- *Síndrome de hiperviscosidad* por la existencia de policitemia.
- *Endocarditis bacteriana y/o ictus* debidos a embolias paradójicas.

b. Exploraciones complementarias

- Pulsioximetría. El conocimiento de la saturación venosa no sólo confirmará la cianosis conocida en la TOF sino que también va a permitir conocer el grado de afectación de dicha patología y por lo tanto plantear la estrategia quirúrgica (el momento de la intervención y el tipo de actuación).

- Saturación $\geq 85-90\%$ (TOF – PA). Existencia de colaterales aortopulmonares.
- Saturación $\leq 80-85\%$ Indicación de cirugía.
- Saturación $\leq 65-70\%$ Indicación de cirugía urgente.

-RX de tórax: Los hallazgos radiológicos que podemos encontrar en la TOF son:

- Corazón de tamaño normal.
- Arco o cayado aórtico derecho en (25%) de los casos.
- Corazón en forma de bota o zapato sueco. Hipertrofia del ventrículo derecho, arteria pulmonar excavada y reducción de la vasculatura pulmonar: Oligohemia pulmonar.^(4,6)

- Electrocardiograma

El electrocardiograma (ECG) en un paciente con la TOF es normal en el nacimiento pero con el desarrollo puede aparecer un bloqueo de rama derecha hasta en el 100% de los pacientes como consecuencia de la hipertrofia ventricular derecha que va aumentando a expensas del aumento de la presión en el ventrículo derecho.

El trastorno de conducción más frecuentemente asociado con la evolución postoperatoria del tratamiento quirúrgico corrector es el BCRD que se produce en el 80-90% de los casos si la corrección se ha realizado a través de una ventriculotomía. Su incidencia disminuye cuando la corrección se realiza por vía auricular hasta en 58%. BIRD en el 22,5%, bloqueo bifascicular (BCRD+ HBAI) hasta en el 15%-20%, y bloqueo trifascicular (BCRD + HBAI + PR largo) o BAVC permanente en el 1-3.2% de los pacientes.

El BCRD ha sido considerado clásicamente como una condición benigna, sin impacto negativo sobre el pronóstico a largo plazo, pero esto deberá ser revisado dado que se ha reconocido al complejo QRS muy ancho como un factor de riesgo

para arritmias ventriculares maligna.^(12,18,22)

La presencia de eventos arrítmicos o alteraciones en el electrocardiograma como aparición de QRS ancho ($\geq 0,120$ ms) marcó la indicación quirúrgica.

A partir del año 2005 se realizaron estudios Holter en pacientes corregidos quirúrgicamente sintomáticos por palpitaciones, todos con dilatación del ventrículo derecho en el ecocardiograma y QRS ancho en el ECG, reportándose arritmia supraventricular (ESV aisladas) y extrasistolia ventricular (EV aisladas y duplas). También se realizan pruebas de esfuerzo con protocolo de Bruce, no alcanzando la FC máxima calculada para la edad.

Gatzoulis y colaboradores encontraron que el ancho del complejo QRS mayor o igual a 180 ms es un buen predictor del desarrollo de arritmias ventriculares y de muerte súbita. Se destaca el aumento de la prevalencia de los trastornos de la conducción luego de la reparación, como expresión de la dilatación del ventrículo derecho asociada a la insuficiencia pulmonar y a la ventriculotomía derecha.

Algunos autores han reportado una baja incidencia de arritmias y de muerte súbita en pacientes reparados tempranamente en la infancia, lo cual sostiene el punto de vista de que las arritmias ventriculares serían una consecuencia de la fibrosis endomiocárdica relacionada con la hipoxemia prolongada, y que la reparación a edad temprana podría reducir su prevalencia y minimizar el riesgo de muerte súbita.^(12,14,18,22,27)

-Ecocardiograma

El ecocardiograma 2 D es el sistema más utilizado para definir las características anatómicas cardíacas que ayudarán en el diagnóstico y planteamiento de la estrategia terapéutica a seguir. Es importante definir la alteración del septum infundibular para establecer el diagnóstico, así como definir el tamaño de la CIV, el grado de cabalgamiento aórtico, la anatomía del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas, así como el estudio del ventrículo derecho, también debe estudiarse la anatomía del septo interauricular; ya que la presencia de un foramen oval permeable, será útil en el postoperatorio para permitir descargar las cavidades derechas de las presiones a las que han estado sometidas por la presencia de los mismos.

Por otro lado, el poder de la ecocardiografía para conocer la distribución de la circulación coronaria va a ser escaso. Esta prueba de imagen no va a ser útil para describir el trayecto de la arteria descendente anterior o saber si esta nace del tronco de la coronaria derecha y / o discurre por el infundíbulo del ventrículo derecho. Para ello disponemos de otras técnicas de imagen (TAC/RMN) e invasivas (cateterización hemodinámica) que permitirán también, describir la anatomía de las ramas pulmonares y conocer las dimensiones ventriculares de forma más aproximada como se verá más adelante..

En resumen el ecocardiograma va a permitir identificar:

1. Localización de la CIV y / o existencia de CIV musculares adicionales.
2. Grado de cabalgamiento de la aorta. Posición del cayado aórtico.
3. Grado de obstrucción al flujo en TSVD. Función válvula pulmonar.
4. Anatomía de las ramas de las arterias pulmonares.

El ecocardiograma basal muestra que un 86% presenta hipoplasia leve a moderada y un 14% hipoplasia severa del anillo pulmonar; un 82% presenta hipoplasia del tronco pulmonar (5% severa) y un 78% hipoplasia de las ramas pulmonares (5% severa). En el 14 -25% se observa arco aórtico derecho. Los resultados ecocardiográficos posteriores a la cirugía correctora reportan que el 32% de los pacientes presentan *shunt* residual mínimo a través de la CIV; 86% algún grado de insuficiencia pulmonar, de moderado a severo; el 64% presenta dilatación del VD.^(4,6,8,11,13,15)

-TAC o Resonancia Magnética Nuclear

La angiografía mediante TAC con reconstrucción volumétrica va a permitir delimitar la anatomía de la arteria pulmonar.

La Resonancia Magnética es una prueba de imagen que va a permitir describir de forma más precisa los volúmenes ventriculares, así como la descripción anatómica detallada de la arteria pulmonar y la vasculatura pulmonar.^(9,10)

-Cateterismo cardíaco y hallazgos angiográficos

El cateterismo va a permitir conocer la anatomía coronaria y definir la anatomía de las colaterales aortopulmonares.

Es extraordinario que se realice este tipo de procedimiento en el paciente con TOF que no ha sido sometido a una primera cirugía correctora/paliativa. Esto es importante porque este procedimiento supone un riesgo de descarga catecolaminérgica así como la inducción de un espasmo en el TSVD, precipitando una cirugía emergente.

El cateterismo está indicado si hay evidencia de presencia de abundantes colaterales o defectos musculares septales. No es necesario conocer la anatomía coronaria para un primer abordaje o cirugía. Sin embargo es importante definir el tamaño y ramificación de las arterias pulmonares cuando se trata de TOF con AP.

Cirugía paliativa

El manejo de estos pacientes durante los primeros años de vida va a resultar de la conjunción de tratamiento médico y de la realización de procedimientos intervencionistas, hasta llegar al considerado tiempo óptimo para realizar una primera cirugía paliativa.

Históricamente la falta de desarrollo del soporte circulatorio hizo que la idea de realizar una primera aproximación de reparación quirúrgica a edades tempranas quedará relegada a la realización de cirugías paliativas o creación de shunts (Blalock–Taussig), de forma que se concibió la reparación quirúrgica de esta patología en dos estadios o etapas. Sin embargo pronto se vió que la creación de shunts a edades tempranas también estaba sujeto a una elevada morbi-mortalidad. En este sentido, la creación de shunts tipo Potts o Waterson, suponían la distorsión del árbol arterial pulmonar (derecho e izquierdo) e implicaban aumentando la morbi-mortalidad del procedimiento quirúrgico del segundo estadio. La aparición o interposición de un injerto de PTFE (Blalock–Taussig modificada) supuso en la era 1980s un éxito. Sin embargo, incluso la creación de un shunt Blalock Taussig modificado implica una distorsión importante en las anastomosis distales a nivel pulmonar. La compliance o distensibilidad, a este nivel, será importante para soportar los efectos de la insuficiencia pulmonar secundaria al procedimiento de valvulotomía y ampliación del tracto de salida con parche transanular.

De esta forma, se podría resumir las indicaciones para realizar una cirugía precoz, paliativa, en un paciente con TOF ya sea con EP o AP:

- Presencia de *ductus permeable prostanglandina dependiente*.
- *Cianosis*: la ROVTO empeora de forma progresiva en las primeras semanas–meses de la vida debido a un aumento de las fibras musculares a este nivel. Como consecuencia, se pasa de unos niveles de saturación de alrededor del 90 % en el momento del nacimiento a un 75- 80 %.
- Saturación \leq 80-85 % Indicación de cirugía.
- Saturación \leq 65-70 % Indicación de cirugía urgente.
- *Crisis de hipoxia*.

Cirugía correctiva: TOF con estenosis pulmonar

La corrección electiva de la TOF durante los primeros años de vida del niño va a tener lugar entre los 3 meses y los 4 años de edad. De forma esquemática a continuación se describirán los principales pasos en la cirugía de estos pacientes.

a. Circulación Extracorpórea

b. Infundibulotomía:

- Estudio de la distribución del árbol coronario antes de realizar la incisión de infundibulotomía. (Importante preservar la rama de la arteria coronaria derecha que se dirige hacia el ápex para no comprometer la función del ventrículo derecho de un futuro).

c. Preservación de la banda moderadora.

En muchos niños dicha banda se encuentra hipertrofiada y contribuye al grado de obstrucción de salida del ventrículo derecho. En estos casos una simple división de unas cuantas bandas musculares servirá para disminuir el grado de obstrucción.

d. Cierre del Defecto Septal

El cierre del VSD se puede hacer mediante sutura directa o mediante parche de pericardio.

e. Parche de ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho.

El parche debe ser lo suficientemente ancho como para adaptarse a la salida de la arteria pulmonar. Es útil utilizar un tallo de Hegar (dilatador) para mantener una correcta amplitud del mismo.^(8, 11,13,16,17)

f. Foramen Oval permeable.

Es importante mantener un foramen oval permeable ya que en el postoperatorio inmediato el ventrículo derecho va a ser un factor limitante del gasto cardíaco por dos motivos principales:

- Va a recibir más volumen secundario a la insuficiencia pulmonar residual por el parche transanular.
- Isquemia recibida durante la Circulación Extracorpórea (a pesar de la protección miocárdica; hipotermia y cardioplejía).

Tratamiento quirúrgico: paliativo vs correctivo.

La estrategia quirúrgica de reparación de la TOF en un primer estadio ha estado sometida a evaluación durante estos años, revisando los efectos a corto y largo plazo y comparándolos con los resultados de la cirugía en dos tiempos.

El promedio de edad de realización de la cirugía paliativa es de 1,1 años, con una mediana de 0,5 años (rango 4 días- 5 años). El promedio de tiempo entre la realización del tratamiento paliativo y el corrector es de 2,8 años. El promedio de edad de la cirugía correctora es 4,5 años, con mediana de 3 años y rango de 1-11años.

El tratamiento primario electivo en la tetralogía de Fallot es el corrector, pero la cirugía paliativa, por medio de una anastomosis sistémico-pulmonar, es una opción terapéutica hasta 37% de los pacientes considerados demasiado pequeños para un tratamiento quirúrgico corrector o que presentan hipoplasia de la arteria pulmonar u otras anomalías asociadas. ^(11, 28)

La mayoría de grupos, prefieren una corrección inicial quirúrgica, consiguiendo tasas de reintervención bajas así como también baja mortalidad.

Respecto de la vía de abordaje quirúrgico, se realiza ventriculotomía derecha 90% y por vía auricular 4%, aunque esta tendencia se ha invertido completamente predominando la auriculotomía derecha sobre la ventriculotomía, tratando de evitar las complicaciones tales como arritmias ventriculares. Caspi y colaboradores reportaron una mejor evolución en los pacientes corregidos en el primer año de vida por vía auricular que ventricular. Igualmente Karly y colaboradores informaron disminución de la mortalidad y mejor evolución postoperatoria en los pacientes corregidos mediante un abordaje combinado transauricular y transpulmonar.

La corrección quirúrgica tiene buena expectativa a largo plazo, con un pronóstico

de sobrevivida a diez años del 87%-97%, con una aceptable calidad de vida. En la actualidad se indica la reparación quirúrgica en la infancia temprana. El 6.5% de los pacientes son reintervenidos luego de la cirugía correctora; por presentar comunicación interventricular residual amplia; 86% algún rango de insuficiencia pulmonar, de los cuales 42% fue moderado a severo; el 64% de los paciente presentan dilatación del ventrículo derecho.^(19, 20, 28)

Existe controversia acerca de la indicación de procedimientos quirúrgicos paliativos versus la reparación primaria en neonatos y lactantes sintomáticos, y también en relación con la edad óptima para la cirugía correctora en un niño asintomático.

Tradicionalmente se indica la anastomosis sistémico-pulmonar en toda tetralogía de Fallot con signos y síntomas de hipoxia en recién nacidos y lactantes menores de 6 meses, o con independencia de la edad cuando las ramas pulmonares son hipoplásicas, o cuando por una patología asociada el riesgo de la cirugía correctora es muy alto.

Alrededor del 15% de los sometidos a una anastomosis y el 40% con dos anastomosis requieren plástica de las ramas pulmonares en el momento de la cirugía correctora. Esta morbilidad y la baja mortalidad de la cirugía correctora precoz ha motivado que algunos centros traten de evitar las cirugías paliativas previas y realicen la cirugía correctora, con resultados satisfactorios incluso en el recién nacido

En el postoperatorio inmediato de la cirugía correctiva.

La literatura refiere un número considerable de defectos residuales en el tracto de salida del ventrículo derecho luego de la cirugía correctora. La regurgitación pulmonar residual estaría facilitada por el implante del parche transanular. Calza y colaboradores consideran que es mejor tolerada la estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho que la insuficiencia valvular pulmonar. A largo plazo la regurgitación pulmonar puede provocar dilatación y disfunción del ventrículo derecho, aumentar la necesidad de reoperaciones y provocar arritmias ventriculares.

Es alta la frecuencia de dilatación del VD hasta 64% en la evolución mediata de la cirugía correctora, documentada directamente por los hallazgos ecocardiográficos: dilatación del VD cuando el diámetro de fin de diástole en la vista de 4 cámaras

apical mayor de 35 mm; se clasificó como moderada cuando el citado diámetro es > 50 mm y < 60 mm, y grave es más 60 mm o más; e indirectamente por el aumento de la prevalencia de los trastornos de conducción, lo cual destaca la importancia del seguimiento cercano de los pacientes en el postoperatorio alejado de la cirugía correctora, por la eventual necesidad de reintervenciones terapéuticas quirúrgicas y hemodinámicas sobre las arterias pulmonares, para evaluar el momento oportuno del reemplazo de la válvula pulmonar y para disminuir el riesgo arrítmico asociado con la dilatación del ventrículo derecho.^(13, 17,19, 21)

En el postoperatorio mediato de la cirugía correctiva.

Otro de los factores determinantes en el seguimiento de estos pacientes va a ser la presencia de Insuficiencia Pulmonar que va a condicionar la dilatación ventricular derecha. Las indicaciones de reintervención futura en estos pacientes, la mayoría de los cuáles, están asintomáticos, todavía no están establecidas. Existen diferentes series donde la indicación de sustitución pulmonar viene marcada por la aparición de disfunción ventricular derecha. Los estudios de seguimiento más largos de estos pacientes, Lillehei, han ido determinando que la presencia de ROVTO en diferentes grados será uno de los factores pronósticos más importantes para plantear una reintervención en estos pacientes.^(12, 15, 21,28)

Justificación

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente, su incidencia es de 2-3.6 en 10.000 en el total de los recién nacidos vivos y del 3,5% al 10% en los portadores de cardiopatías congénitas. Con predominio de sexo masculino 59%, con una relación hombre: mujer de 1.4:1, con promedio de edad de 3.9 años al momento del diagnóstico. La procedencia de los pacientes es urbana en el 39% y rural en el 61%.

La Tetralogía de Fallot, cuyas manifestaciones clínicas de los pacientes son diversas, desde los que se encuentran acianóticos hasta aquellos que desarrollan condiciones graves como crisis de hipoxia, así como la existencia de varias opciones de tratamiento quirúrgico, desde el paliativo hasta correctivo; considerándose actualmente conveniente la cirugía correctiva a muy temprana edad, por las secuelas de la hipoxia crónica, así como el daño a largo plazo en el ventrículo derecho que condiciona esta enfermedad.

La evolución satisfactoria de los procedimientos quirúrgicos para TOF ha sido sorprendente en los últimos 50 años; no exentos de complicaciones como ya se ha mencionado. La sobrevida actual es de hasta del 85% a 36 años posterior a cirugía.

De tal manera que existen innumerables revisiones, en diferentes centros hospitalarios; sobre epidemiología, evolución, descripción clínica, procedimientos quirúrgicos y complicaciones de los pacientes de Tetralogía de Fallot, sin embargo, en nuestro servicio, a pesar de ser un centro de referencia nacional para estos pacientes; para su diagnóstico y tratamiento, no se cuenta con ninguna estadística al respecto, lo cual nos motivó a la realización de este estudio.

Planteamiento del problema

El servicio de Cardiología Pediátrica de nuestro hospital es un centro de referencia para estos pequeños, pero no contamos con estudios, hasta el momento, en los que se determinen las características epidemiológicas y clínicas, los resultados a corto plazo en los pacientes operados, con cirugía paliativa o correctiva, de tal manera que se decidió realizar este estudio, para conocer:

¿CUÁLES SON LOS FACTORES DE RIESGO O PREDICTORES DE MORBI-MORTALIDAD EN LOS PACIENTES PORTADORES DE TETRALOGÍA DE FALLOT QUE SE ESTUDIAN Y TRATAN EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DE CENTRO MÉDICO LA RAZA?

Determinando lo siguiente:

¿Cuáles son las características epidemiológicas (de edad y género) de los pacientes portadores de Tetralogía de Fallot, en el momento del diagnóstico y en el momento del manejo quirúrgico, paliativo o correctivo, tratados en el servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Centro Médico La Raza de enero de 2008 a mayo 2012?

¿Cuáles han sido las características clínicas (cianóticos y acianóticos) de los pacientes portadores de Tetralogía de Fallot, en el momento del diagnóstico, en el servicio de Cardiología Pediátrica de Hospital Gaudencio González Garza de enero de 2008 a mayo 2012?

¿Cuáles son las características anatómicas de los pacientes portadores de Tetralogía de Fallot, revisados en el servicio de Cardiología Pediátrica de Hospital Gaudencio González Garza de enero de 2008 a mayo 2012, en el periodo preoperatorio?

¿Existe alguna relación entre la presentación de la enfermedad (buena o mala anatomía) y el tipo de cirugía que se les realizó: paliativa o correctiva, a los pacientes portadores de Tetralogía de Fallot en el periodo de enero 2008 a mayo 2012?

¿Cuáles son las complicaciones inmediatas y mediatas que se presentan en los pacientes operados de Tetralogía de Fallot, en el servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Gaudencio González Garza en el periodo de estudio?

¿Existe relación entre el tipo de enfermedad (buena o mala anatomía) y las complicaciones postquirúrgicas o secuelas que presentan los pacientes operados

de Tetralogía de Fallot en el servicio de Cardiología Pediátrica, Centro Médico La Raza en el periodo de estudio referido (enero 2008 a mayo 2012) .

Objetivos Generales.

1.- Conocer la evolución clínica y quirúrgica de los pacientes pediátricos con diagnóstico de tetralogía de Fallot registrados en Hospital General Gaudencio Garza. CMN la Raza, en el periodo comprendido de 01 enero 2008 a 30 junio 2012.

2.- Analizar los factores de morbimortalidad en la tetralogía de Fallot, y como influyen estos factores en la evolución antes y después de la reparación quirúrgica; especialmente la dilatación del VD moderada a grave, y la reoperación del tracto de salida.

Objetivos particulares

1.- Analizar los factores de morbimortalidad en la tetralogía de Fallot, y como influyen estos factores en la evolución antes y después de la reparación quirúrgica; especialmente la edad del diagnóstico, las características clínicas específicas de acuerdo al tipo de Tetralogía de Fallot, la dilatación del VD moderada a grave, el tipo de cirugía realizada y la reoperación del tracto de salida.

2.-Describir los factores de riesgo de morbi-mortalidad para determinar las circunstancias idóneas para la reparación en pacientes pediátricos con TOF.

Hipótesis.

HO: en pacientes con Tetralogía de Fallot la edad al momento del diagnóstico no es un factor de morbimortalidad.

H1: en pacientes con Tetralogía de Fallot la edad al momento del diagnóstico si es un factor de morbimortalidad.

HO: en pacientes con Tetralogía de Fallot las crisis de hipoxia no representan un factor de morbimortalidad.

H1: en pacientes con Tetralogía de Fallot las crisis de hipoxia si representan un

factor de morbimortalidad.

HO: en pacientes con Tetralogía de Fallot, la realización de una fistula sistémico pulmonar no es un factor de morbimortalidad.

H1: en pacientes con Tetralogía de Fallot, la realización de una fistula sistémico pulmonar si es un factor de morbimortalidad.

HO en pacientes con Tetralogía de Fallot la edad de la corrección no es un factor de morbimortalidad.

H1 en pacientes con Tetralogía de Fallot la edad de la corrección si es un factor de morbimortalidad.

HO en pacientes de Tetralogía de Fallot, con características de buena anatomía, no son factores de morbimortalidad.

H1 en pacientes de Tetralogía de Fallot, con características de buena anatomía, si son factores de morbimortalidad.

HO: La vía de abordaje quirúrgico en la corrección quirúrgica, no es un factor de morbimortalidad.

H1: La vía de abordaje quirúrgico en la corrección quirúrgica, si es un factor de morbimortalidad.

HO: en pacientes con Tetralogía de Fallot, las características de buena anatomía no representan factor de riesgo para las complicaciones tempranas de la corrección quirúrgica.

H1: en pacientes con Tetralogía de Fallot, las características de buena anatomía si representan factor de riesgo para las complicaciones tempranas de la corrección quirúrgica.

HO: en pacientes con Tetralogía de Fallot, las características de mala anatomía no representan factor de riesgo para las complicaciones tempranas de la corrección quirúrgica.

H1: en pacientes con Tetralogía de Fallot, las características de mala anatomía si

representan factor de riesgo para las complicaciones tempranas de la corrección quirúrgica

Material y método:

Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo, de corte longitudinal, de los pacientes entre 1 día y 15 años 11 meses, portadores de Tetralogía de Fallot, a quienes se les realizó cirugía paliativa y/o correctiva; valorados en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS. En el período comprendido entre 01 enero 2008 a 30 mayo 2012.

Criterios de inclusión

1. Pacientes de edades comprendidas de 0 días a 15 años 11 meses con diagnóstico de Tetralogía de Fallot
2. De cualquier género o raza.
3. Que tengan diagnóstico clínico, radiológico, electrocardiográfico y ecocardiográfico de Tetralogía de Fallot
4. Que cuenten con exámenes de laboratorio por lo menos Biometría hemática, así como de gabinete obtenidos en la unidad (radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma).
5. Pacientes portadores de Tetralogía de Fallot con buena o mala anatomía a quienes se les haya realizado algún tipo de cirugía (paliativa y/o correctiva).
6. Pacientes portadores de Tetralogía de Fallot, postoperados de cirugía paliativa y/o correctiva, que hayan recibido seguimiento postquirúrgico por lo menos en los 2 meses siguientes a la cirugía.

Criterios de no inclusión

1. Pacientes enviados de otra unidad para continuar su manejo cardiológico después de haber recibido al menos un procedimiento quirúrgico en otra unidad médica, relacionado a la cardiopatía en estudio.
2. Pacientes con atresia pulmonar y ausencia de válvula pulmonar.

Criterios de eliminación

1. Expedientes de pacientes con exámenes de laboratorio y gabinete incompletos (biometría hemática, radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma).
2. Expedientes de pacientes con ecocardiograma realizado por cardiólogo.

De las variables se seleccionaron las siguientes variables de estudio: edad, sexo, procedencia geográfica, patologías cardiacas asociadas, patología extracardiaca asociada, presencia de crisis de hipoxia, procedimientos quirúrgicos paliativos, procedimientos quirúrgicos correctivos, tipo abordaje quirúrgico, intervenciones quirúrgicas terapéuticas y hemodinámicas posteriores a la cirugía correctiva, electrocardiograma previo y posterior a cirugía correctiva, complicaciones postquirúrgicas inmediatas y tardías (insuficiencia pulmonar, dilatación de ventrículo derecho, insuficiencia tricúspidea y arritmias inmediatas y tardías).

De las variables se registrarán como cualitativas y cuantitativas, dependiendo del caso.

La recolección de datos se realizará inicialmente en una hoja de recolección de datos basada en los datos encontrados en los expedientes clínicos; posteriormente será vaciada en planillas de excel. Se describirán porcentajes, promedios, mediana y rangos; presentados en tablas o gráficos.

Se aplicarán las siguientes pruebas:

1. Medidas de tendencia central y dispersión, para por ejemplo: conocer las medias y desviación estándar de los resultados de los marcadores de síndrome de bajo gasto como sato2, nivel de lactato, índice de aminas.
2. Prueba *U-Mann-Whitney*, para por ejemplo, comparar las medianas de los valores de los marcadores síndrome de bajo gasto.
3. Prueba *t de student* para por ejemplo, comparar las medias de los valores de marcadores síndrome de bajo gasto
4. Prueba χ^2 , para comparar por ejemplo, la proporción de sujetos por género y edad de acuerdo a las características clínicas y tipo de Tetralogía de Fallot.
5. Coeficiente de correlación de Pearson, para por ejemplo, establecer el grado de asociación las características clínicas, resultados de laboratorio y

gabinete, prequirúrgicos, tipo de abordaje quirúrgico; con la evolución de los pacientes y sus complicaciones

El análisis de este estudio retrospectivo se llevará a cabo bajo el programa SPSS de manera personal por los investigadores incluidos en el estudio.

Se estableció a priori como límite de significación estadística un valor de $p \leq 0,05$.

Aspectos éticos

Se tomaron en cuenta las disposiciones del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la salud, en el Título Segundo, Capítulo primero en sus artículos: 13, 14 incisos I al VIII, 15,16,17 en su inciso II, 18,19,2,21 incisos I al XI y 22 incisos I al V. Así como también, los principios bioéticos de acuerdo a la declaración de Helsinki con su modificación en 1989 en Hong Kong basados primordialmente en la beneficencia, autonomía y equidad.

Recursos

Humanos

1 residente de sexo año del curso de especialización en cardiología pediátrica

1 médico especialista en cardiología pediátrica.

Materiales y financieros

Hojas blancas	500	50.00
Grapas metálicas	50	30.00
Lápices berol H2	10	50.00
Borradores blancos	2	20.00
Equipo cómputo escritorio	1	7,000.00
Equipo cómputo portátil	1	8,000.00
Discos compacto escritura	10	100.00
Libros consulta	Varios	2,000.00
Pago de Internet	Varios	5,000.00
Realización manuscrito	Varios	500.00
Pruebas de publicación	Varios	500.00
Total		\$16250.00

Todos los gastos serán sufragados por los investigadores.

Reconocimiento de la Problemática	Noviembre-diciembre	2011
Planteamiento del problema	Enero	2012
Búsqueda de la bibliografía	Enero - marzo	2012
Redacción del protocolo	Marzo - mayo	2012
Presentación al comité	Junio-Agosto	2012
Correcciones	Agosto-Septiembre	2012
Recolección de datos	Octubre	2012
Captura de datos	Noviembre	2012
Análisis de datos	Diciembre	2012
Redacción de tesis	Diciembre	2012
Presentación de tesis	Enero	2013
Actividades de difusión	Enero-Febrero	2013

Cronograma de actividades

Resultados

Se revisaron los expedientes clínicos de 61 pacientes portadores de Tetralogía de Fallot en el archivo del Hospital Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, en el periodo comprendido entre 01 enero de 2008 al 30 mayo de 2012, que por lo menos hayan sido sometidos a un procedimiento quirúrgico de tipo paliativo o correctivo en el hospital. Del total de los 61 pacientes se eliminaron 3 expedientes por ser portadores de Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, uno portador de Tetralogía de Fallot con ausencia de válvulas sigmoideas y 10 expedientes por encontrarse incompletos, quedando 48 expedientes para revisión.

Nuestro hospital es un centro de referencia nacional para valoración por subespecialistas; para pacientes de los estados correspondientes a la delegación Norte 2, de estos nos hacen referencias de pacientes con predominio rural del estado de México seguido del estado de Hidalgo, Distrito Federal, Quintana Roo, Yucatán y finalmente Chiapas. *(Gráfico 1)*. De estos pacientes se encontró que la Tetralogía de Fallot predominó en el sexo masculino en 54% de los casos, contra 46% de presentación en el sexo femenino con una relación niño: niña de 1.2:1 *(Gráfico 2)*; con edad promedio de 15 meses al momento del diagnóstico; con media, en el periodo de lactante, a los 2 meses de edad (rango de edad al momento del diagnóstico desde un caso con diagnóstico prenatal que se confirmó al nacimiento hasta 15 años de edad). *(Cuadro 1)*. El motivo de interconsulta de primera vez fue la presencia de soplo, justificando hasta el 43% de las interconsultas; seguido de la combinación de soplo sistólico en 2do EII de predominio izquierdo, grado II y cianosis en 33% de los casos, finalmente el 22% presentó cianosis aislada como motivo de consulta de primera vez.

Las patologías asociadas agrupadas en cardíacas: el 37% de los pacientes presentó comunicación interauricular (CIA) pequeña con diámetros 3-5mm; el 25% persistencia del conducto arterioso (PCA), los cuales fueron en su mayoría pequeños; y aorta bivalva en 4%, Vena cava superior izquierda persistente en 2%; un caso de Tetralogía de Fallot asociado a Síndrome de Wolff Parkinson White en 2%; de las patologías extracardíacas: el 8.3% de los pacientes presentó síndrome de Down y en un 6% se documentaron las siguientes asociaciones: atresia esofágica, atresia duodenal y ano imperforado; otras de tipo ortopédico en 4% fueron polidactilia y pie equino varo bilateral, en el menor de los casos 2% un caso

de Síndrome de Opitz Lewis y 2% para un caso de Síndrome de Hold Oram .(Cuadro 2).

Durante la consulta de primera vez se determinó que la mayoría de los pacientes 73% (35p), al nacimiento no presentaban cianosis, evolucionando con cianosis en forma progresiva persistente hasta en 54% (26p), predominando la cianosis moderada; con cifras de Hb reducida entre 7-9gr, con expresión clínica máxima en crisis de hipoxia en 35% (16p) de este grupo. Con porcentaje total de fistula sistémico pulmonar (FSP) en 20%, resaltando que la edad promedio para la realización de FSP en este grupo es de 11meses.

El grupo que presento cianosis al nacimiento fue tan solo del 27% (13p), pero el 17%(8) evoluciono con cianosis progresiva persistente, con predominio en los grados moderado y severo; de los cuales, el 50% (4p) de estos presentaron crisis de hipoxia a los 4meses, requiriendo de la realización de FSP en el mismo tiempo.

De lo anterior podríamos sospechar que la presencia de cianosis al nacimiento se comporta como un factor de riesgo de morbilidad para la presencia de crisis de hipoxia que se presentó en el 50% de los pacientes, a temprana edad (4meses), que tenían cianosis persistente progresiva. De manera contraria los pequeños sin cianosis al nacimiento evolucionan con cianosis progresiva persistente en su forma moderada, con expresión máxima en crisis de hipoxia en promedio hasta los 11m de edad, con mejor tolerancia de la cardiopatía; requiriendo de FSP de forma más tardía. (*Esquema 1*) Estos pequeños se encuentran con manejo medico a base de propanolol en el 39% de los pacientes independientemente de su anatomía favorable o desfavorable, indicándolo desde la primera consulta, de acuerdo al gradiente infundíbulo.

Los estudios de gabinete correspondientes a Radiografía de tórax y electrocardiograma (ECG) presentaron las características típicas de esta cardiopatía, habrá que resaltar que los ECG presentaron hasta 45% de bloqueo incompleto de rama derecha del Has de His (BIRDHH) previo al procedimiento quirúrgico. El ecocardiograma basal de los pacientes a los que se realizó cirugía correctora muestra que un 32% presenta hipoplasia leve a moderada y un 12% hipoplasia severa del anillo pulmonar; un 23% presentaba hipoplasia del tronco pulmonar (10% severa) y un 78% hipoplasia de las ramas pulmonares (10% severa). En el 25% de los casos se observó arco aórtico derecho. Los resultados

ecocardiográficos posteriores a la cirugía correctora mostraron que el 24% de los pacientes presentan shunt residual mínimo a través de la CIV; 32% algún grado de insuficiencia pulmonar, de los cuales el 12% fue moderado a severo; el 12% de los pacientes presentó dilatación del VD en el seguimiento a 5 años.

Los procedimientos paliativos fueron realizados en 14 pacientes (28%); encontrándose en igual proporción de pacientes independientemente de su anatomía favorable o desfavorable; y que anteriormente hemos hecho alguna consideración del procedimiento paliativo (fistula sistémico pulmonar) en relación a la cianosis Predominando en el sexo masculino hasta en el 71% de los casos (10p), contra 28.5%(4p) que se realizaron en el sexo femenino. (Cuadro 3). El promedio de edad para procedimiento paliativo fue de 14 meses de edad, con rango de 2m a 48 meses de edad, con un intervalo de tiempo entre el diagnóstico y el procedimiento paliativo de 18.9 meses (1a6m) y con intervalo de tiempo entre el procedimiento paliativo y el correctivo de 26.7 meses (2a 2m).

Discusión.

La tetralogía de Fallot (TOF) es una anomalía cardíaca cianógena compleja que representa aproximadamente el 10% de todas las malformaciones cardíacas. La RVOTO es progresiva, como también lo es la hipertrofia del ventrículo derecho. En este estudio se observa que más del 85% evolucionan hacia grados de cianosis persistente progresiva moderados a severos que requieren de procedimientos paliativos tempranos; aunque en nuestros pacientes en ocasiones se realizan estos después de 24m de edad, en un intento por evitar las complicaciones de estos procedimientos sobre la distorsión de las ramas pulmonares; con objetivo de realizar la corrección en un solo estadio con mejores resultados. Por otro lado también un pequeño porcentaje se realizan en situaciones de urgencias por crisis de hipoxia con desaturación por debajo de 75%, y que seguiremos haciendo incapie en los servicios médicos de 1er y 2do nivel para la referencia temprana de estos pacientes ante la detección de soplos sistólicos en 2do EII, aislados y/o asociados a cianosis de diferentes grados, sobre todo aquellos pacientes ya diagnosticados con Tetralogía de Fallot y que evolucionan con cianosis persistente progresiva .

En las últimas décadas los avances, en cardiología pediátrica, cirugía y cuidados intensivos han cambiado el pronóstico de pacientes con Tetralogía de Fallot sin embargo la mortalidad no se ha modificado; siendo en este estudio del 10% de los casos; en este sentido otro rubro importante, para nuestro servicio, será entonces el seguimiento de estos pacientes en retrospectivo para evaluar los factores precipitantes y su evolución quirúrgica y posquirúrgica que aunque ya bien definidos como síndrome de corazón aturdido secundario a circulación extracorpórea y síndrome de bajo gasto, si habrá que hacer una revisión sobre nuestros protocolos de manejo pre quirúrgico, la mejor elección de los pacientes para tratamientos oportunos en tiempo de la cirugía y la elección del mejor procedimiento quirúrgico para cada paciente.

El objetivo de este trabajo no fue evaluar el seguimiento a largo plazo sin embargo tuvimos 2 pacientes con complicaciones esperadas (que presentaron a los 5 años de la cirugía correctiva) como insuficiencia pulmonar severa con dilatación del ventrículo derecho, en espera de sustitución valvular pulmonar y que aún no sean definido bien los criterios de sustitución valvular pulmonar en postoperados de

tetralogía de Fallot en niños y otra paciente con arritmias de difícil control, quien ha sido sometida a tres procedimientos de ablación en distintas instituciones, sin mejoría de su arritmia, con períodos de control hemodinámico, sin embargo con múltiples internamientos en sala de urgencias por inestabilidad hemodinámica secundaria a arritmias, del tipo de fibrilación auricular, taquicardia supraventricular, arritmias ventriculares, de muy difícil manejo.

Será entonces importante hacer un seguimiento de estos paciente pero a largo plazo; quizás en conjunto con cardiología de adultos, en esta nueva línea de cardiopatías congénitas en el adulto, que aún tenemos un abismo sobre todo en los pacientes adultos jóvenes en los cuales la transición de un servicio de cardiología pediátrica a uno de adultos aun no sea del todo comprendida.

Conclusiones.

Aunque no idéntica a la de la población general, es muy buena la sobrevida a largo plazo luego de la reparación de la tetralogía de Fallot. No obstante, es necesario un estrecho y prolongado seguimiento de los pacientes para el diagnóstico temprano y derivación a un servicio de cardiología para el adecuado manejo terapéutico, en el mejor tiempo posible, de ser que las condiciones hemodinámicas del pequeño lo permitan, así como identificar y tratar las complicaciones inmediatas, mediatas y tardías postoperatorias de esta patología. Será importante plantearnos lo siguiente

1.- Moderar el tiempo entre la cirugía paliativa y la correctiva para disminuir los efectos adversos de la cirugía paliativa prolongada que aunque el objetivo de este estudio no fue el seguimiento a largo plazo de las complicaciones (10 años aproximadamente) si consideramos que el tiempo entre el procedimiento paliativo y correctivo es mayor del esperado ya que se propone tiempo de 1 año en la literatura internacional, incluso tiempos menores. Quedando la invitación para el seguimiento de este trabajo pero a largo plazo para conocer la evolución de nuestros pacientes con sus características propias.

2.- Realizar tratamiento quirúrgico a edad temprana para disminuir los efectos deletéreos de la hipoxemia

3.- Continuar con el control cercano de los pacientes en el postoperatorio mediato de la cirugía correctora para disminuir su riesgo hemodinámico y arritmico.

Los recién nacidos y lactantes pequeños, al tener una menor superficie corporal, son más vulnerables a inducir una respuesta inflamatoria cuando se ponen en contacto con una superficie artificial mayor (circuito de CEC). La magnitud de la misma está directamente relacionada con el peso y la edad del paciente, así como con el tiempo de CEC, como se ha evidenciado en este trabajo, cuyos efectos sobre el corazón de estos pequeños con características particulares por edad y cardiopatía; adicionalmente asociado a tiempos de circulación extracorpórea y de pinzamiento aórtico prolongados más allá de 60 minutos condicionan síndromes de corazón aturdido, alteraciones en el ritmo cardiaco, síndrome de bajo gasto que en la mayoría de nuestros pacientes fue la causa de morbimortalidad

Si bien en el resultado quirúrgico de la reparación de una cardiopatía compleja intervienen varios factores (técnica quirúrgica, circulación extracorpórea, anestesia

y cuidados perioperatorios), el SGB siempre se hace presente en mayor o menor grado en esas primeras horas críticas de muy difícil manejo.

Por último, solo con la finalidad de no retrasar el manejo de estos pequeños se recomienda su seguimiento estrecho; ya que durante la revisión de las historias clínicas las madres refirieron la presencia de cianosis desde el nacimiento y/o fatiga a la alimentación en los primeros meses, así como detección de soplo desde el nacimiento o en el control de “niño sano” por personal médico. Estas expresiones se encontraron de forma aislada o combinada, sin embargo al momento para su envío a la primera valoración por cardiólogo pediatra se observan periodos de hasta 18 -24 meses antes de esta, y hemos visto en la evolución natural de estos pequeños que ingresan a nuestro servicio por la presencia de crisis de hipoxia y/ o cianosis moderadas-severas; lo cual no es favorable por las condiciones de hipoxia crónica que como sabemos también modifican parámetros hemodinámicos que complican la evolución clínica y quirúrgica de estos pequeños.

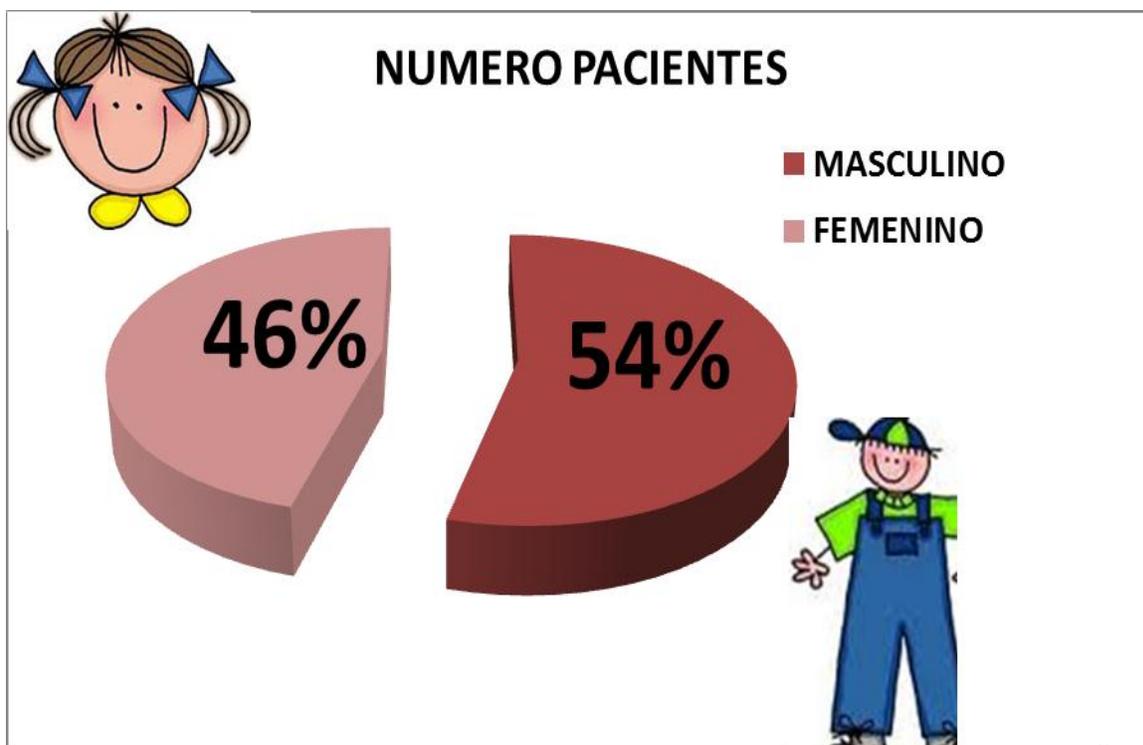
Anexos

Anexos.

Hoja de recolección de datos							
Datos generales del paciente.							
Nombre					Afiliación		
Fecha nacimiento				Sexo			
Edad		Peso		Originario			
Exploración física pre quirúrgica							
Cianosis		Tórax		Hipocratismo			
Soplo							
Exploración física postquirúrgica							
Cianosis		Tórax		Hipocratismo			
Soplo							
Rx tórax	Perfil der		Flujo pulmonar		Arco ao		
ECG pre quirúrgico							
Ritmo/situs	FVM	AQRS	P	QRS	QT	ST	HVD
Otros							
ECG postquirúrgico							
Ritmo/situs	FVM	AQRS	P	QRS	QT	ST	HVD
Otros							
Ecocardiograma							
situs	concordancia			Conex. Venosas pulmonar			
Conex. venosas sistémicas			DDVI	DSVI		FE	
FAC	IT		CIV				
Diagnostico /fecha							
Edad dx	Tx farmacológico		Tx paliativo/edad /fecha	Tiempo entre dx y procedimiento y entre paliativo y qx		Tx qx/edad/fecha	

GRAFICOS.

Gráfico 1. Distribución de género en pacientes con Tetralogía de Fallot.



Fuente: Expedientes clínicos del servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza. México D.F 2012.

Gráfico 2. Estados de referencia de pacientes con Tetralogía de Fallot a Centro Médico Nacional La Raza.

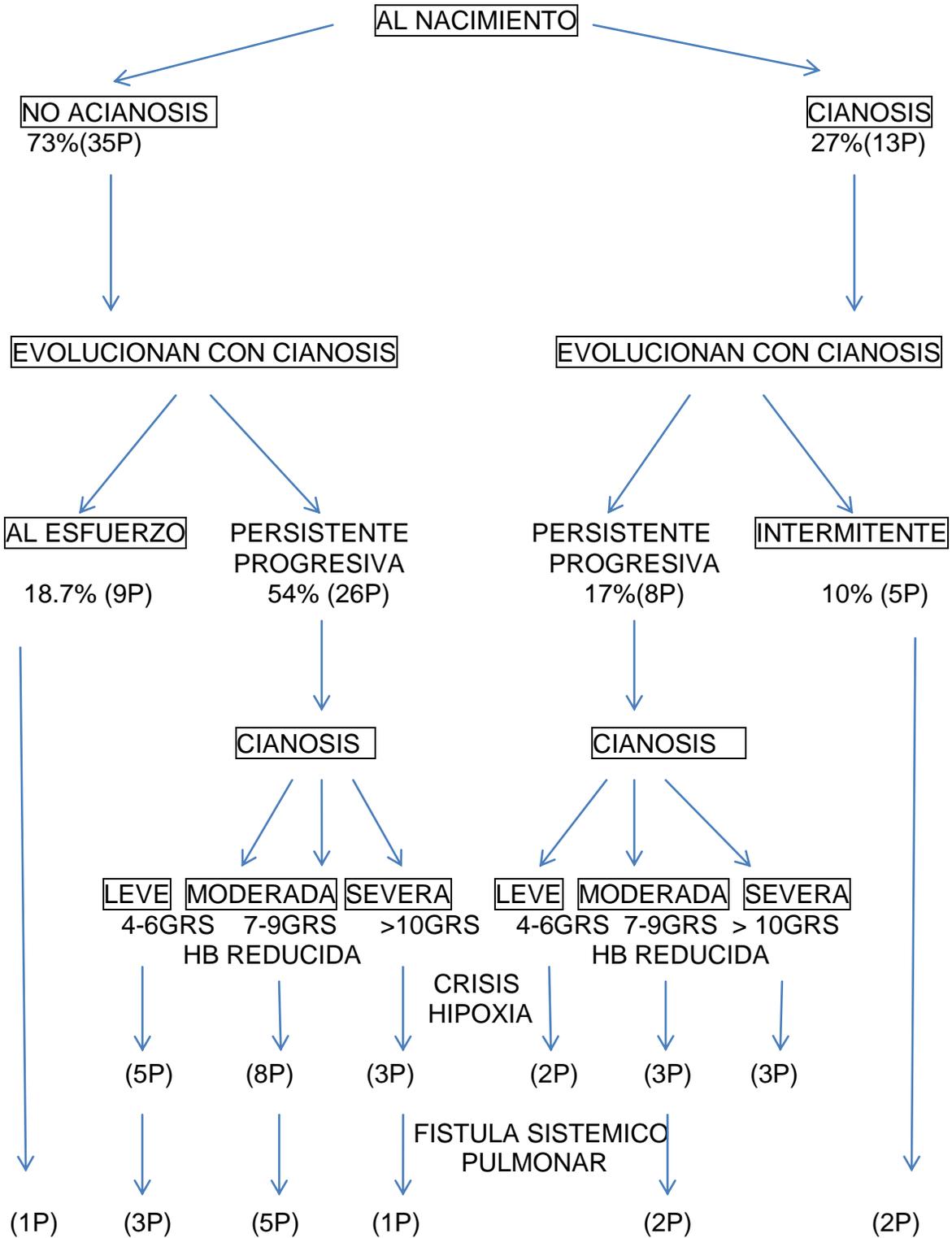


Fuente: Expedientes clínicos del servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza. México D.F 2012.

ESQUEMAS.

Esquema 1.

Evolución clínica de los pacientes portadores de Tetralogía de Fallot .



Fuente: Expedientes clínicos del servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza. México D.F 2012.

Cuadro 1. Características de los pacientes con Tetralogía de Fallot

	Genero	Edad al diagnostico	Originario	Diagnostico	Procedimiento quirúrgico	
•	masculino	1Años 8 Meses	Estado de México	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	masculino	2años 4meses	Hidalgo.	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	4años	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	1Año 8Meses	Yucatan	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	DEFUNCION
•	Femenino	3años	Hidalgo	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	15ANOS	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	DEFUNCION
•	Masculino	4Meses	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Femenino	7Aaños	Hidalgo	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	1año 8meses	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	DEFUNCION
•	Masculino	2ANOS	Yucatan	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	14meses	Quintana Roo	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Masculino	4Aaños	Estado de México	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	2años 6meses	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	1Año 3Meses	Hidalgo	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	3años 2meses	Yucatan	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Masculino	11Aaños	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	8años	Quintana Roo	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	4años 10meses	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Masculino	14Años	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	6años	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	1Años 4Meses	Hidalgo	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Femenino	5años 7Meses	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	5ANOS	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	2Años	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Femenino	12años	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	16Años	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	16ANOS	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	3años 3Meses	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	3Años 7Meses	Chiapas	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	DEFUNCION
•	Masculino	2Años	Yucatan	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	DEFUNCION
•	Femenino	1Años 4Meses	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Masculino	8ANOS	Yucatan	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	2años	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Fistula sistémico pulmonar	DEFUNCION
•	Femenino	14Años	Quintana Roo	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	2meses	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	2ANOS	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	5años	Hidalgo	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	2a3m	Quintana Roo	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	1año 8 meses	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Masculino	6ANOS	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	2años5m	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Femenino	11años	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	3Años	Hidalgo	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Femenino	7Años 5Meses	Yucatan	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	1ANO	Estado de Mexico	Tetralogía de fallot con buena anatomía	Corrección Quirúrgica	
•	Masculino	1año	Hidalgo	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	DEFUNCION.
•	Masculino	6meses	Estado de Mexico	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	
•	Masculino	2meses	Quintana Roo	Tetralogía de Fallot con Mala anatomía	Fistula sistémico pulmonar	

Cuadro 2. Síndromes asociados a Tetralogía de Fallot.

Síndromes asociados a tetralogía de Fallot			
Cardíacas	%	Extracardíacas	%
Síndrome de Wolff Parkinson White	2%	Síndrome de Down	8.3%
Comunicación interauricular	37%	Atresia esofágica Atresia duodenal Ano imperforado	6%
Persistencia de conducto arterioso	25%	Polidactilia Pie equino varo bilateral	4%
Aorta bivalva	4%	Síndrome Hold Oram	2%
Vena cava superior izquierda persistente	2%	Síndrome de Opitz Lewis	2%

Fuente: Expedientes clínicos del servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Dr.Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza. México D.F 2012.

Cuadro 3. Tetralogía de Fallot. PROCEDIMIENTO PALIATIVO.

FISTULA SISTEMICO PULMONAR				
SEXO	ANATOMIA FAVORABLE	ANATOMIA DESFAVOIRABLE	TOTAL	PORCENTAJE
HOMBRE	5	5	10	20%
MUJER	2	2	4	8%
TOTAL	7	7	14	28%

Fuente: Expedientes clínicos del servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Dr.Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza. México D.F 2012.

BIBLIOGRAFIA

1. Yatson Jesús Sánchez Cabrera, Sergio Risel Cangas García, Miguel Ángel, Rodríguez Hernández. "Mal azul": fin de una historia oscura en Cuba .Hospital Pediátrico "Pepe Portilla". Pinar del Río.02 jun 2009,1-13.
2. Lawrence I. Bonchek, Albert Starr, Cecille O. Sunderland. Natural History of Tetralogy of Fallot in Infancy: Clinical Classification and Therapeutic Implications. *Circulation*. 1973; 48:392-397.
3. Worms am, Ravault MC, Dambrine P, Marcon F, Pernot C: Cardiovascular malformations associated with tetralogy of Fallot. A propos of a series of 250 cases of tetralogy of Fallot. *Arch Mai Coeur* 1983; 76: 591–600.
4. Frederique Bailliard, Robert H Anderson.Tetralogy of Fallot Review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2009, 4:2; 1750-1172.
5. Judith Gell Aboy, Ricardo Somonte Ríos, Raquel Masiques Rodriguez.Hipercyanotic espell. *Revista peruana pediátrica*, 2007; 60 (3).162-167.
6. Carin van Doorn, Cardiac Unit, Great Ormond Street Hospital for Children, London. The unnatural history of tetralogy of Fallot: surgical repair is not as definitive as previously thought. *Heart* 2002; 88:447–448
7. Elisabeth Bédard, Karen P. McCarthy, Konstantinos Dimopoulos, Georgios Structural Abnormalities' Structural Abnormalities of the Pulmonary Trunk in Tetralogy of Fallot and Potential Clinical Implications: A Morphological Study *J. Am. Coll. Cardiol.* 2009; 54; 1883-1890.
8. Análisis de la base de datos Sofía G. Berman, Patricia Baselga, Andrea Parnas Fernandez. Evolución de los pacientes con tetralogía de Fallot. Hospital del Niño Jesús de San Miguel de Tucumán. *Rev Fed Arg Cardiol* 2007; 36: 162-170
9. Tal Geva. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *Geva Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2011, 13:9.
10. Annelies E. van der Hulst, Jos J. M. Westenberg, Lucia J. M. Kroft.Tetralogy of Fallot: 3D Velocity encoded MR Imaging for Evaluation of Right Ventricular Valve Flow and Diastolic Function in Patients after Correction. *Radiology*: September 2010, 256 (3).
11. Mulder TJ, Pyles LA, Stolfi A. A multicenter analysis of the choice of initial surgical procedure in tetralogy of Fallot. *Pediatric Cardiol.* 2002 Nov-Dec; 23(6):580-6.

12. Francisco Parra-Bracamonte, Héctor González-Godínez, Maribel Alvarado-Montes de Oca. Complicaciones tardías después de la reparación de la tetralogía de Fallot. Informe de un caso. *Revista mexicana de cardiología*. Abril - Junio 2002; 13, (2) 62 – 66.
13. Sushma Reddy, MD; Juan Carlos Osorio, MD; Ana M. Duque, Failure of Right Ventricular Adaptation in Children With Tetralogy of Fallot Circulation. 2006; 114: I-37-I-42.
14. Hoof van Huysduynen B, Henkens IR, Swenne CA. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot improves the repolarisation. *Int J Cardiol* 2008; 124:301–306.
15. Amorim S, Cruz C, Macedo F y colaboradores Tetralogía de Fallot: Factores Pronósticos luego de la Cirugía Reparadora *Revista Portuguesa de Cardiología* 24(6):845-855, Jun 2005.
16. Emile A. Bacha, Albertus M. Scheule, David Zurakowski, Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122:154-61.
17. Georg D. A. Nollert, Sabine H. Daßbritz, Michael Schmoeckel, Risk Factors for Sudden Death After Repair of Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2003; 76:1901-1905.
18. Antonio Franco Folino and Luciano Daliento. Arrhythmias After Tetralogy of Fallot Repair, Review Article. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal*, 2005; 5(4): 312-324.
19. Dr. Lincoln de la Parte Pérez. Síndrome de bajo gasto cardiaco en la Tetralogía DE Fallot. *Rev Cubana Pediatr* 2002; 74(2):132-7.
20. Lim C, Lee JY, Kim WH, Kim SC. Early replacement of pulmonary valve after repair of tetralogy: is it really beneficial? *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25:728–734.
21. Borowski A, Ghodsizad A, Litmathe J, Severe pulmonary regurgitation late after total repair of tetralogy of Fallot: surgical considerations. *Pediatr Cardiol* 2004; 25:466–471.
22. Kleinveld G, Joyner RW, Sallee D 3rd, Kanter KR. Hemodynamic and electrocardiographic effects of early pulmonary valve replacement in pediatric patients after transannular complete repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2006; 27:329–335. 246
23. Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic response. *Eur Heart* 2005;

26:2612–2615. 251

24. Henkens IR, van Straten A, SchaliJ MJ, Hazekamp MG. Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of Fallot patients. *Ann Thorac Surg* 2007; 83:907–911. 238.
25. Graham TP Jr, Bernard Y, Arbogast P, Thapa S. Outcome of pulmonary valve replacements in adults after tetralogy repair: a multi-institutional study. *Congenit Heart Dis* 2008;3:
26. Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, Webb GD. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardio-thorac Surg* 2007; 32:462–468.
27. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975–81
28. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bo¨hmer C. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1374–83.

.

ABREVIATURAS

IP	Insuficiencia pulmonar
ROVTO derecho.	Obstrucción al flujo en el tracto de salida del ventrículo
TOF	Tetralogía de Fallot
AP	Atresia pulmonar
PS	Estenosis pulmonar
VD	Ventrículo derecho
PVR	Sustitución valvular pulmonar.
CF	Clase Funcional
RMN	Resonancia Magnética Nuclear.
MAPCAs	Malformaciones arteriales – colaterales aorto pulmonares.
EEF	Estudio electrofisiológico
PCA	Persistencia del conducto arterioso
CIA	Comunicación interauricular
VCSI	Vena cava superior izquierda
SC	Seno coronario
ECG	Electrocardiograma