



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

EVOLUCIÓN POSTQUIRÚRGICA TEMPRANA DE LOS PACIENTES
OPERADOS DE CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE
FALLOT CON PARCHE TRANSANULAR Y COLOCACIÓN DE
VÁLVULA MONOCÚSPIDE

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA PEDIÁTRICA

PRESENTA

DR. CARLOS ALCÁNTARA NOGUEZ

DIRECTOR DE TESIS: DR. ALEJANDRO BOLIO CERDÁN



Ciudad de México, Febrero 2016



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.

HOJA DE FIRMAS

Dra. Rebeca Gómez Chico Velasco

Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico

Hospital Infantil de México Federico Gómez

DIRECTOR DE TESIS Y ASESOR METODOLOGICO



Dr. Alejandro Bolio Cerdán

Jefe del Departamento de Cirugía Cardiovascular, Tórax y Endoscopia

Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dr. Sergio Ruiz González

Adscrito al Servicio de Cirugía Cardiovascular

Hospital Infantil de México Federico Gómez

DEDICATORIAS

Agradezco a Dios por permitirme llegar a este punto de mi vida en las mejores condiciones.

A mi Padres y Hermanas por siempre apoyar mi sueños y participar activamente en ellos.

A Pamela por que nadie mejor que ella sabe del esfuerzo, sacrificios y dedicación, por haberlo vivido junto conmigo, este logro es de los dos, gracias por tanto amor y comprensión.

Al Dr. Alejandro Bolio, por la confianza que me otorgo, por todas su enseñanzas, por contribuir de manera activa en mi formación como Cirujano Cardiovascular además de darme siempre el mejor consejo no solo de la mejor técnica quirúrgica, sino de la vida misma.

Al Dr. Ruiz y la Dra. Romero por guiarme de igual manera en este camino apasionante como lo es la Cirugía Cardiovascular Pediátrica.

Este logro también es para Mateo por se la nueva luz de inspiración en mi familia.

INDICE

| | |
|--------------------------------------|----|
| I. Resumen | 5 |
| II. Marco teórico..... | 6 |
| III. Antecedentes | 11 |
| IV. Planteamiento del problema | 13 |
| V. Pregunta de investigación | 14 |
| VI. Justificación | 15 |
| VII. Objetivos | 16 |
| VIII. Hipótesis | 17 |
| IX. Material y Métodos..... | 18 |
| X. Plan de Análisis Estadístico..... | 19 |
| XI. Descripción de Variables | 20 |
| XII. Resultados..... | 21 |
| XIII. Discusión..... | 23 |
| XIV. Conclusiones | 27 |
| XV. Limitación del estudio | 28 |
| XIV. Cronograma de Actividades | 29 |
| XV. Bibliografía..... | 30 |
| XVI. Anexos | 31 |

I. RESUMEN

Han transcurrido 70 años desde que Eileen Saxon, una niña de quince meses de edad con Tetralogía de Fallot, ingresó al quirófano del Hospital Johns Hopkins para recibir la primera fístula sistémico-pulmonar que salvó su vida. (1,2)

Aunque no se han modificado las cuatro características anatómicas fundamentales de esta patología, defecto septal ventricular, cabalgamiento de la aorta, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho e hipertrofia ventricular derecha, el foco de la definición, de acuerdo con Anderson, se centra en el desplazamiento céfalo anterior del septum infundibular, de lo cual deriva la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho. Van Praagh propone que la tetralogía de Fallot es el resultado del menor desarrollo del infundíbulo subpulmonar. (1,2)

La Tetralogía de Fallot es una malformación congénita cardíaca que está definida por la aparición de un defecto ventricular, estenosis infundibular pulmonar, hipertrofia ventricular derecha y dextroposición de la aorta que la hace montarse o cabalgar sobre el tabique interventricular. Es la patología cianósante más frecuente de la edad infantil.

El desplazamiento del septo infundibular está asociado con la estenosis valvular pulmonar, que de forma extrema puede ser una atresia, y con un defecto septal ventricular por desalineación por lo que la aorta es biventricular en su origen y cabalga sobre el ventrículo derecho. Existe concordancia atrio ventricular.

La malformación puede ser llamada tetralogía de Fallot con doble salida del ventrículo derecho si la aorta cabalga en más del 50 % sobre el mismo. (2)

La ampliación del tracto de salida es un concepto básico en la corrección quirúrgica en la tetralogía de Fallot. En los casos que requieren colocar un parche transanular, es de suma importancia evaluar la incompetencia valvular pulmonar. Al combinarse la ventriculotomía, la cual es frecuente como paso para la corrección quirúrgica, con la insuficiencia valvular pulmonar, podemos tener implicaciones importantes en el deterioro de la función ventricular derecha y la aparición de arritmias a largo plazo como principales complicaciones. (6,10)

Existen distintos métodos de implantación valvular que solucionan el problema de insuficiencia pulmonar a corto-medio plazo, a la vez que resuelven la obstrucción de la salida derecha.

Con el fin de identificar cual es la evolución postquirúrgica inmediata de los pacientes operados de tetralogía de Fallot con parche transanular al haber colocado una válvula monocúspide, se realizó un estudio comparativo, descriptivo, prospectivo, observacional a los niños del Hospital Infantil de México Federico Gómez, de la Cd de México.

Palabras claves: Tetralogía de Fallot, Insuficiencia pulmonar, Válvula Monocúspide, Postquirúrgico inmediato.

II. MARCO TEÓRICO

La descripción anatómica original de la Tetralogía de Fallot clásica incluye:

1) estenosis de la arteria pulmonar (EP), 2) comunicación interventricular (CIV), 3) cabalgamiento aórtico (la CIV permite a la aorta cabalgar sobre el septo interventricular relacionándose con ambos ventrículos, cuando lo normal es que estuviera solamente relacionada con el ventrículo izquierdo) y 4) hipertrofia de ventrículo derecho. En la práctica clínica son dos los elementos anatómicos esenciales del Fallot clásico: EP y CIV. La CIV es grande y en posición subaórtica y la EP puede localizarse a nivel infundibular, valvular o supra valvular, siendo lo más frecuente que esté estenótica a más de un nivel. El anillo valvular pulmonar puede ser de tamaño normal o más frecuentemente pequeño y estenótico. (1,2,15)

La fisiopatología de Fallot consiste en el paso de sangre desaturada del ventrículo derecho al ventrículo izquierdo y aorta a través de la CIV, causando cianosis. El paso de sangre desaturada a la circulación sistémica, y por tanto la cianosis, es tanto mayor y más acusada cuanto más severa sea la estenosis pulmonar. El grado de estenosis pulmonar es el factor determinante de la clínica (precocidad e intensidad de la cianosis y crisis hipoxémicas). (2,15)

El Fallot es una cardiopatía frecuente y aunque son variables los reportes, puede representar hasta el 11 - 13 % de todas las cardiopatías congénitas lo que equivaldría a 1 de cada 850 nacidos vivos. Junto con la Transposición de Grandes Arterias (TGA) es la cardiopatía cianógena más frecuente. En aproximadamente el 16 % de los casos se asocia a una microdeleción del cromosoma 22. También se asocia pero con menor frecuencia al síndrome de Down. (1)

Presentación clínica.

Actualmente el diagnóstico de Tetralogía Fallot suele realizarse en el periodo neonatal, siendo el soplo sistólico rudo precordial el signo que con más frecuencia motiva la valoración cardiológica. Este soplo está provocado por la EP y característicamente aparece ya en la primera exploración del recién nacido. Ocasionalmente, el cierre del conducto arterioso provoca la aparición de cianosis en los primeros días de vida si la EP es muy severa. Es más habitual, sin embargo, que la cianosis se presente en las semanas siguientes a lo largo del primero al tercer mes de vida debido al aumento progresivo del grado de EP. Algunos casos de EP leve o moderada cursan sin cianosis (Fallot acianótico o rosado). Las crisis hipoxémicas (aparición o aumento brusco de la cianosis o palidez, con disnea y pérdida de la conciencia) pueden aparecer en niños con o

sin cianosis. Es un signo clínico de gravedad, ya que indica la presencia de EP severa dinámica (aparece tras el llanto o maniobras de Valsalva). El Fallot con agenesia de la válvula pulmonar puede presentarse con un cuadro severo de dificultad respiratoria neonatal con obstrucción bronquial y necesidad de asistencia mecánica respiratoria, ya que la gran dilatación de las ramas pulmonares que acompaña a esta variante clínica suele provocar obstrucción extrínseca en el árbol traqueal y bronquial. (15)

La exploración física, el electrocardiograma (ECG) y la radiografía de tórax AP son rutinas obligadas. En orden de importancia detectan:

- 1) Cianosis.
- 2) Frémito y soplo rudo, sistólico, precordial en base (borde esternal izquierdo superior), en barra (de intensidad homogénea durante toda la sístole), con segundo tono único.
- 3) Hipertrofia de ventrículo derecho (ECG) .
- 4) Corazón “en zueco” (Rx de tórax con ausencia del botón pulmonar y punta levantada).

En relación al ecocardiograma Doppler color, éste se ha constituido como el método diagnóstico de elección por las siguientes razones. Se objetivan y definen la CIV, el grado de cabalgamiento aórtico, el grado y localización de la EP y el tamaño del anillo pulmonar. En la casi totalidad de los niños con Tetralogía de Fallot las arterias pulmonares son normales en tamaño y distribución, pero un anillo pulmonar pequeño implicará el implante quirúrgico de un parche transanular para la ampliación del tracto de salida, lo cual a su vez implica el sacrificio de la válvula pulmonar. El diagnóstico resulta sencillo también en las tetralogías de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar y en aquellos en que se asocia canal AV. En manos expertas y con alta sospecha, pueden diagnosticarse correctamente también aquellos casos con ausencia de una rama pulmonar o los casos con coronaria anómala.(1,15)

El cateterismo diagnóstico y la resonancia magnética son innecesarios para el diagnóstico de Fallot, y su indicación debe ser limitada a casos concretos en los que el estudio ecocardiográfico puede no haber proporcionado datos definitivos. Entre estos casos están incluidos aquéllos con ausencia de rama pulmonar o alteraciones de la distribución y tamaño de arterias pulmonares y, según los grupos quirúrgicos, los casos con sospecha de coronaria anómala.(12,15)

Tratamiento médico.

La mayoría de los niños con tetralogía de Fallot no requieren tratamiento en el periodo neonatal y pueden darse de alta a su domicilio con revisiones

cardiológicas frecuentes. El uso de prostaglandinas es obligado en aquellos casos con EP severa que presentan cianosis al cerrarse el conducto arterioso.

El tratamiento de las crisis de hipoxia incluye oxigenoterapia, posición genupectoral, administración de un sedante, bicarbonato (en caso de presentar acidosis metabólica) y según el grado de repercusión puede requerir vasopresores. Su prevención consiste, en pacientes hospitalizados, en la administración de sedantes en algunos casos y en evitar las punciones para análisis de sangre que no sean totalmente necesarios. Ocasionalmente puede estar indicada la administración de bloqueadores beta adrenérgicos tipo propranolol, incluso para manejo ambulatorio.

La cianosis severa y/o progresiva y la presencia de crisis hipoxémicas deben urgir al pediatra y cardiólogo la indicación inmediata o precoz del tratamiento quirúrgico. Algunos casos de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar pueden requerir cuidados intensivos precoces neonatales ante un cuadro severo de dificultad respiratoria por obstrucción bronquial. (12,15)

Tratamiento quirúrgico.

Hoy en día la corrección total en una sola operación es el tratamiento de elección. Consiste en cerrar la CIV con un parche sintético y corregir la EP con diversas técnicas, siendo muy frecuente el implante de un parche transanular pulmonar. (3)

La corrección de la Tetralogía de Fallot debe ser llevada a cabo sin demora e independientemente de la edad si el niño tiene síntomas como cianosis importante y/o progresiva y crisis hipoxémicas, y siempre y cuando la anatomía y el estado clínico del paciente lo permitan.

Sin síntomas, la corrección electiva del Fallot puede ser realizada desde el periodo neonatal, dependiendo de la experiencia de cada centro, sin embargo es preferible realizarla entre los 3 a 6 meses de edad. (17)

Existen varios procedimientos paliativos los cuales pueden estar indicados en casos muy concretos, éstos consisten en la realización de una fistula sistémico pulmonar tipo Blalock Taussig, la llamada hemicorrección que es la conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar sin cierre de la CIV, o la angioplastia infundibular o válvula pulmonar percutánea. (13)

En la actualidad el pronóstico de esta patología resulta muy favorable. La inmensa mayoría de los niños con tetralogía de Fallot sobreviven al tratamiento quirúrgico con una buena calidad de vida. La mortalidad hospitalaria se reporta

menor al 2% y en cuanto a la morbilidad en el postoperatorio inmediato lo que suele predominar es el bajo gasto cardiaco, la disfunción diastólica ventricular derecha y arritmias de diferentes tipos siendo la mas frecuente la taquicardia de la unión aurículo ventricular (taquicardia nodal). (11)

La sobrevida esperada es mayor al 90% a los 20 años de edad y para los 30 años de edad se reporta de un 85 %. Casi todos tienen una buena calidad de vida con clase funcional I y II de la NYHA y, cuando se presenta, las causas de mortalidad tardía están relacionadas más frecuentemente con el fracaso funcional del ventrículo derecho, arritmias y endocarditis.(8)

A lo largo de 20 a 30 años de seguimiento, aproximadamente el 5-10% de los pacientes a los que se les realizó corrección total requieren ser reoperados por lesiones residuales. En orden de frecuencia las causas de estas reoperaciones incluyen:

- 1) Insuficiencia y/o estenosis pulmonar residual.
- 2) CIV residual.
- 3) Insuficiencia tricuspídea.
- 4) Endocarditis.

Afortunadamente, la necesidad de implante de un marcapasos definitivo por bloqueo AV postquirúrgico sólo es necesario en menos del 2% de los pacientes corregidos de tetralogía de Fallot.

La ampliación del tracto de salida es un concepto básico cuando se realiza la corrección quirúrgica de cardiopatías con obstrucción ventricular derecha, como la tetralogía de Fallot. En los casos que precisan ampliación anular surge el dilema de la incompetencia valvular pulmonar. La combinación de ventriculotomía y regurgitación pulmonar implica el deterioro de la función ventricular derecha y la aparición de arritmias a largo plazo. Para solucionar, aunque se transitoriamente, el problema de insuficiencia pulmonar a corto o mediano plazo se han usado distintos métodos como la implantación de prótesis valvulares mecánicas o biológicas o el uso de conductos valvulados como homoinjertos y xenoinjertos, los cuales además permiten resolver la obstrucción de salida del ventrículo derecho. Sin embargo, la naturaleza biológica de éstos últimos anticipa su degeneración tisular y consiguientemente estenosis e insuficiencia con el tiempo. En general se tiene el concepto de que debe evitarse al máximo el uso de estos dispositivos, ya que ésto predispone a una casi segura reoperación a corto o mediano plazo. (6,14,16)

Tras la corrección con parche transanular, un número creciente de pacientes, al

menos el 30%, desarrollan IP severa a los 20 años de seguimiento, y el 10-15% del total necesitan recambio valvular pulmonar, pero todavía existe gran controversia acerca de la indicación de esta técnica quirúrgica, ya que las curvas de mortalidad a largo plazo son similares para aquellos con y sin parche transanular, independientemente del grado de IP. Los casos de indicación clara son aquellos que presentan fracaso ventricular derecho (manifestado con hepatomegalia y clase funcional ≥ 2 de la NYHA), intolerancia al ejercicio físico, arritmias malignas, QRS ancho > 160 ms en el ECG y/o episodio sincopal o muerte súbita resucitada. (4,18)

Un método simple de obtener competencia pulmonar (en los casos que precisan parche transanular durante su corrección quirúrgica) es la implantación de una válvula monocúspide realizada *in situ* con material de politetrafluoroetileno expandido (PTFE) de 0.1 mm de grosor. (4,7)

La insuficiencia pulmonar es la principal secuela asociada a una extensa ventriculotomía, infundibulectomía y/o colocación generosa de parches transanulares, siendo éste un factor importante para la disfunción ventricular derecha en un número significativo de paciente con corrección total de tetralogía de Fallot. (9,18)

III. ANTECEDENTES

La Tetralogía de Fallot es la más frecuente de las cardiopatías complejas, entendiéndose por tales aquellas en las que se asocia más de una lesión. Fue descrita detalladamente por Fallot en 1888, aunque se conocía desde al menos 200 años antes.

La Tetralogía de Fallot es una de las causas más frecuentes de cardiopatías congénitas, el rango de prevalencia va desde 0.26 a 0.46 por 1000 nacidos vivos. Esta lesión ocupó el 4º lugar en frecuencia de todas las cardiopatías congénitas dentro y fuera del país. (15) En el Hospital Infantil de México se habían operado 272 casos hasta 1996 con una mortalidad quirúrgica del 18%. (19)

Del 2000 al 2009 se operaron 181 pacientes, 125 de ellos (69%) con parche infundibular, 45 (24 %) con parche transanular, se realizaron 6 conexiones ventrículo pulmonares (3.3 %), así como 5 abordajes transatriales (2.7%).

De los pacientes operados con técnica de parche transanular el 53 % progresaron con insuficiencia pulmonar de moderada a grave. Distribuyéndose de la siguiente manera: 6 pacientes sin insuficiencia pulmonar, 15 pacientes con insuficiencia leve, 14 pacientes con insuficiencia moderada y 10 de ellos con insuficiencia grave. (19)

Se trata de una cardiopatía troncoconal, es decir, perteneciente al grupo que se caracteriza por presentar defectos en los tractos de salida, y que engloba a otras como el tronco arterial común, la atresia pulmonar con comunicación interventricular y la doble salida del ventrículo derecho. Estas tres últimas patologías comparten rasgos comunes con la tetralogía de Fallot, pero tienen implicaciones clínicas y quirúrgicas diferentes.

Sin intervención quirúrgica, la sobrevivencia es pobre y está inversamente relacionada al grado de obstrucción pulmonar. La tendencia ha evolucionado al realizar la corrección total a edades más tempranas y al abandonar la fístula de Blalock-Taussig original o modificada como paliación. La mortalidad temprana de la corrección total reportada por centros especializados de los países desarrollados ha sido menor al 3%; sin embargo, diversos hospitales, en particular en países en desarrollo, mantienen la estrategia de hacer una fístula en el primer año de vida o emplear la cardiología intervencionista con balón o stent como paliación para mantener permeabilidad del tracto de salida del VD o mantener el conducto arterioso permeable y en un segundo tiempo efectuar la corrección total.

En los casos que precisan ampliación anular surge el dilema de la insuficiencia valvular pulmonar. La combinación de ventriculotomía y regurgitación pulmonar implica el deterioro de la función ventricular derecha y aparición de arritmias a largo plazo. Con distintos métodos de implantación valvular o conductos valvulados se soluciona el problema de la insuficiencia pulmonar a corto ó mediano plazo, a la vez que se resuelve la obstrucción de salida derecha. Sin embargo, como habíamos mencionado, la naturaleza biológica de éstos anticipa su degeneración tisular y consiguiente estenosis o insuficiencia con el tiempo.

Un método simple de obtener competencia pulmonar (en los casos que precisan parche transanular durante su corrección quirúrgica) es la implantación de una válvula monocúspide realizada con membrana de politetrafluoroetileno expandido (PTFE). Durante el postoperatorio inmediato facilita la recuperación y su función puede persistir a mediano ó largo plazo. (5)

IV: PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía compleja mas frecuente a nivel mundial, la corrección quirúrgica se puede realizar utilizando un parche transanular, de las cuales el 53 % presentan insuficiencia valvular pulmonar grave. Dentro de las complicaciones postquirúrgicas presentadas mas frecuentes se describe la falla cardiaca derecha secundaria a la insuficiencia pulmonar, prolongando su estancia en la terapia intensiva al necesitar mayor tiempo de ventilación mecánica, manejo aminergico, etc.

Se ha descrito que la colocación de una válvula monocúspide en el tracto de salida del ventrículo derecho, podría disminuir el grado de insuficiencia valvular pulmonar y de esta manera disminuir las complicaciones postquirúrgicas inmediatas en la terapia intensiva.

V. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿La colocación de una válvula monocúspide es favorable para la evolución postquirúrgica temprana con relación al grado de insuficiencia valvular pulmonar en pacientes pos operados de corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular?

VI. JUSTIFICACIÓN

En base a las descripciones de los autores mencionados anteriormente el grado de insuficiencia valvular pulmonar tiene correlación con la falla cardiaca derecha, por lo que la válvula monocúspide puede prevenir la insuficiencia valvular pulmonar aguda y por tanto favorecer una evolución satisfactoria del postquirúrgico temprano en la terapia intensiva en los pacientes operados de corrección de total de tetralogía de Fallot con parche transanular.

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez, se realizan alrededor 20 cirugías para corrección de tetralogía de Fallot al año, por lo que con esta técnica podemos favorecer la evolución postquirúrgica inmediata en la terapia intensiva, y por lo tanto disminuir los días de hospitalización, con la consecuente disminución de insumos médicos y de costos.

VII. OBJETIVOS

General

Describir la evolución postquirúrgica temprana de los pacientes operados de corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular.

Específicos

Evaluar el grado de insuficiencia valvular pulmonar en el paciente postoperado de tetralogía de Fallot

Identificar si la colocación de válvula monocúspide disminuye el grado de insuficiencia valvular pulmonar.

Identificar si la disminución de la insuficiencia valvular pulmonar mejora la evolución postquirúrgica temprana.

VIII. HIPÓTESIS

Los pacientes posoperados de corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular a los que se les coloca un válvula monocúspide tienen mejor evolución postquirúrgica inmediata que los que no se les coloca dicha válvula.

IX. MATERIAL Y MÉTODOS

a) Tipo de estudio

Comparativo, descriptivo, prospectivo, observacional.

b) Universo

Pacientes que se operen de corrección total de Tetralogía de Fallot en los que se planee colocar parche transanular en el periodo del 1 marzo 2013 al 31 de marzo 2015

c) Tamaño de la muestra

16 pacientes.

Criterios de selección:

a) Criterios de Inclusión:

Paciente operado de Tetralogía de Fallot con parche transanular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 01 de marzo 2013 a 31 marzo 2015.

b) Criterios de exclusión:

Pacientes post operados de Tetralogía de Fallot con parche sólo infundibular (sin ampliación del anillo de la válvula pulmonar)

Pacientes post operados de tetralogía de Fallot que presentaron complicaciones en la terapia quirúrgica que deterioraran su evolución, no asociadas el procedimiento quirúrgico.

c) Criterios de eliminación:

Pacientes con expediente incompleto.

Pacientes con estudios incompletos.

X. PLAN ANALISIS ESTADISTICO

Estadística descriptiva:

- a) Medidas de tendencia central y dispersión:

Rango, media, mediana, moda, desviación estándar, proporciones o porcentajes.

Estadística inferencial

- a) Medidas de correlación.

Se usará el programa SPSS para el análisis de datos. Se utilizará una estadística inferencial con la prueba de T de Student para muestras no pareadas y la prueba de X^2 , con un intervalo de confianza del 95 % con un margen de error de 0.05 ($p < 0.05$).

XI. VARIABLES

Variable dependiente.

Evolución postquirúrgica temprana. (Días de intubación, estancia intrahospitalaria, estancia en terapia intensiva, días de apoyo inotrópico)

Grado de insuficiencia valvular pulmonar. (Leve, moderado y severo)

Variables independientes.

Colocación de válvula monocúspide (Si o no)

Variables Intervinientes

Complicaciones postquirúrgicas.

| Variables | | Unidad de medición | Escala de medición |
|---|--|------------------------|--------------------|
| Dependiente Evaluación postquirúrgica | Días de intubación | Días | Discreta |
| | Días de estancia intrahospitalarias | Días | Discreta |
| | Días en terapia intensiva | Días | Discreta |
| | Días con apoyo inotrópico) | Días | Discreta |
| | Grado de insuficiencia valvular pulmonar | Leve, moderado, severo | Categórica |
| Independiente | Colocación de válvula monocúspide | Si/no | Categórica |

XII. RESULTADOS

Durante el periodo comprendido de 01 de marzo de 2013 al 31 de marzo de 2015, se reportaron un total de 40 Correcciones totales de tetralogía de Fallot de los cuales a 18 de ellos se les realizó corrección con parche transanular, por lo que se revisó el expediente clínico para incluirlos en el estudio estadístico.

Se analizaron dos grupos, el primero (serie 1) fue conformado por 9 pacientes a quienes se les coloca válvula monocúspide, equivalentes al 56 %, y el segundo grupo (serie 2) no se le coloca válvula monocúspide, representado por un 44%.

Con un total de 16 pacientes, se encontró una distribución por sexo de 6 hombres (37.5 %) y 10 mujeres (62.5 %). Con una media de peso 16.2 kg con rangos que van desde 5.6 kg hasta 68 kg. (Tabla)

La edad al momento de la operación osciló de un año a 18 años con una media de edad de 3.8 años.

El tiempo de circulación extracorpórea en los pacientes a los que se les colocó válvula monocúspide fue en promedio de 145 minutos, mientras que en los que no se les colocó válvula monocúspide fue de 125 minutos. En cuanto al pinzamiento aórtico en los pacientes con válvula la media fue de 105 minutos, mientras que en los que no se colocó válvula el promedio fue de 80 minutos.

El grado de insuficiencia pulmonar en el pos operatorio inmediato valorado mediante ecocardiograma fue predominantemente leve en un 55.5 % y moderada en 44.4 %, en el estudio al momento del alta, en sólo un paciente la insuficiencia progresó de moderada a severa, mientras que el resto no tuvo modificaciones.

El tiempo de intubación orotraqueal en los pacientes a los que se les colocó válvula monocúspide osciló entre 1 día a 8 días con una media de 2.3 días, en los pacientes que no se les colocó válvula monocúspide fue de 1 a 5 días con una media de 2.7 días.

El tiempo de estancia en terapia intensiva pediátrica fue en los paciente con válvula monocúspide en promedio de 5.6 días mientras que en los pacientes que no se les colocó válvula monocúspide fue de 7.2 días. Los pacientes con válvula requirieron menos tiempo de inotrópico con una media de 3.4 días, en los casos de pacientes sin válvula requirieron una media de 5 días de medicamentos inotrópicos.

En lo que se refiere a la estancia hospitalaria los pacientes con válvula monocúspide en promedio permanecieron 15 días, en lo que se refiere a los

pacientes que no se les colocó válvula monocúspide el promedio de estancia hospitalaria fue de 22 días.

Del total de los pacientes la morbilidad reportada fue la siguiente: de la primera serie 3 pacientes presentaron neumonía, 4 pacientes sepsis, un paciente choque séptico, y un paciente un bloqueo AV completo que requirió la colocación de marcapasos definitivo. De la segunda serie, 2 pacientes presentaron neumonía, un paciente sepsis, un paciente choque séptico.

Durante el análisis del estudio se reportaron 2 defunciones, asociadas a choque séptico y falla orgánica múltiple con una estancia prolongada en la terapia intensiva, sin asociarse directamente al procedimiento quirúrgico de corrección total de tetralogía de Fallot, ya que las complicaciones descritas son falla cardíaca derecha, trastornos del ritmo cardíaco, etc; estos pacientes fueron excluidos del análisis ya que las complicaciones presentadas no se relacionan directamente con la colocación o no de una válvula monocúspide y tampoco tienen relación con la hemodinámica del paciente.

Tabla.

| Características de los pacientes | C/V (n=9) | | S/V (n=7) | | valor de p |
|---|------------------|------------|------------------|----------|-------------------|
| Edad (años) | 3.3 | (1-8) | 4.4 | (1-18) | NA |
| Genero (F:M) | 5:4 | | 6:1 | | NA |
| Peso (Kg) | 14.14 | (8.7-18.5) | 18.91 | (5.6-68) | NA |
| Pinza Ao | 105.78 | (65-135) | 80.71 | (70-120) | 0.0596 |
| IP 1er ECO | Lev - Mod | | Lev - Sev | | 0.0910 |
| Intubacion | 2.33 | (1-8) | 2.71 | (1-5) | 0.7146 |
| Días Terapia (días) | 5.67 | (3-12) | 7.29 | (8-29) | 0.5271 |
| Días hospitalizacion (días) | 15 | (3-22) | 22 | (9-45) | 0.2579 |
| Días de inotrópico | 3.4 | (2-12) | 3 | (2-11) | 0.3426 |

XIII. DISCUSIÓN

Actualmente, los resultados inmediatos de la cirugía del Fallot se consideran excelentes, independientemente del momento y la técnica quirúrgica. La morbimortalidad hospitalaria esperada es $< 2\%$. La morbilidad en el postoperatorio inmediato está relacionada con cuadros de bajo gasto, disfunción diastólica ventricular derecha y arritmias. El pronóstico a largo plazo del Fallot típico es favorable. La supervivencia global es del 90% a los 30 años en clase funcional I o II de la NYHA. Aparecen complicaciones tardías en el 10-15% de los casos operados tras 20 años de seguimiento, de las cuales, las más importantes son: 1. El fracaso ventricular derecho causado por la IP crónica. 2. Las arritmias ventriculares y supraventriculares. 3. La muerte súbita, en 1.5 de cada 1000 casos al año. (12)

Los factores de riesgo que predicen resultados adversos son: 1. La edad avanzada de la reparación. 2. La evidencia de la taquicardia ventricular sostenida o una mayor duración del QRS. 3. El compromiso hemodinámico debido a la insuficiencia pulmonar a largo plazo con ventrículo derecho dilatado y disfunción biventricular.

El parche transanular produce insuficiencia de la válvula pulmonar prácticamente en todos los casos, toda vez que el perímetro ampliado no tiene anatómicamente una válvula, sin embargo, el grado de regurgitación real es variable y depende de varios factores que tienen que ver con la postcarga del VD y con el grado de distensibilidad del propio ventrículo derecho, afectado, también, por el área no contráctil de la pared libre correspondiente a la porción ventricular del parche. La fisiología consecuente es bien tolerada durante un tiempo largo en la mayoría de los pacientes, pero algunos presentarán eventualmente falla ventricular derecha de distintos grados.

El cambio brusco de sobrecarga de presión a sobrecarga de volumen asociado a la ventriculotomía puede afectar, además, de manera aguda en el postoperatorio inmediato. El interés por conseguir un mecanismo valvular pulmonar en la corrección de la tetralogía de Fallot es, pues, doble: mejor recuperación en el postoperatorio inmediato e, idealmente, mantenimiento de la competencia valvular a mediano - largo plazo.

El objetivo de este estudio era demostrar alguna diferencia en la evolución postquirúrgica inmediata en los pacientes pos operados de corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular colocándoles o no, una válvula monocúspide.

Una de las ventajas de la elaboración *in situ* del material quirúrgico es la posibilidad de modificarlo a la medida necesaria. En nuestro caso, esto es aplicable a la forma y las dimensiones tanto del parche transanular como de la neoválvula pulmonar de PTFE.

Se utilizó la siguiente técnica quirúrgica: tras el cierre transauricular de la comunicación interventricular y despinzamiento aórtico, se procede a ampliar el tracto de salida con parche transanular (fig. 1). Tres puntos de sutura para tracción facilitan la exposición y permiten desarrollar la técnica a corazón latiendo. El material utilizado para la neoválvula pulmonar es PTFE de 0,1 mm de grosor (Goretex MR), con la forma de un sector circular de 90°-120°, cuyo radio equivale a la distancia entre la comisura de la válvula pulmonar nativa y el vértice inferior de la ventriculotomía. Su apariencia, similar a un abanico (fig. 1A), ofrece un borde libre muy redundante (en comparación con las válvulas monocúspides clásicas) que es su aspecto más característico. El punto central del borde libre (circular) se sutura a la cara posterior de la arteria pulmonar nativa, en el plano comisural (fig. 1B). El vértice del parche se anuda al vértice de la ventriculotomía y los dos extremos de la sutura se utilizan para unir los lados rectos del parche con ambos bordes de la ventriculotomía (fig. 1C). Finalmente, el parche transanular (de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído) se fija a los bordes mediante una sutura independiente (fig. 1D), y de este modo se cubre la neoválvula pulmonar.

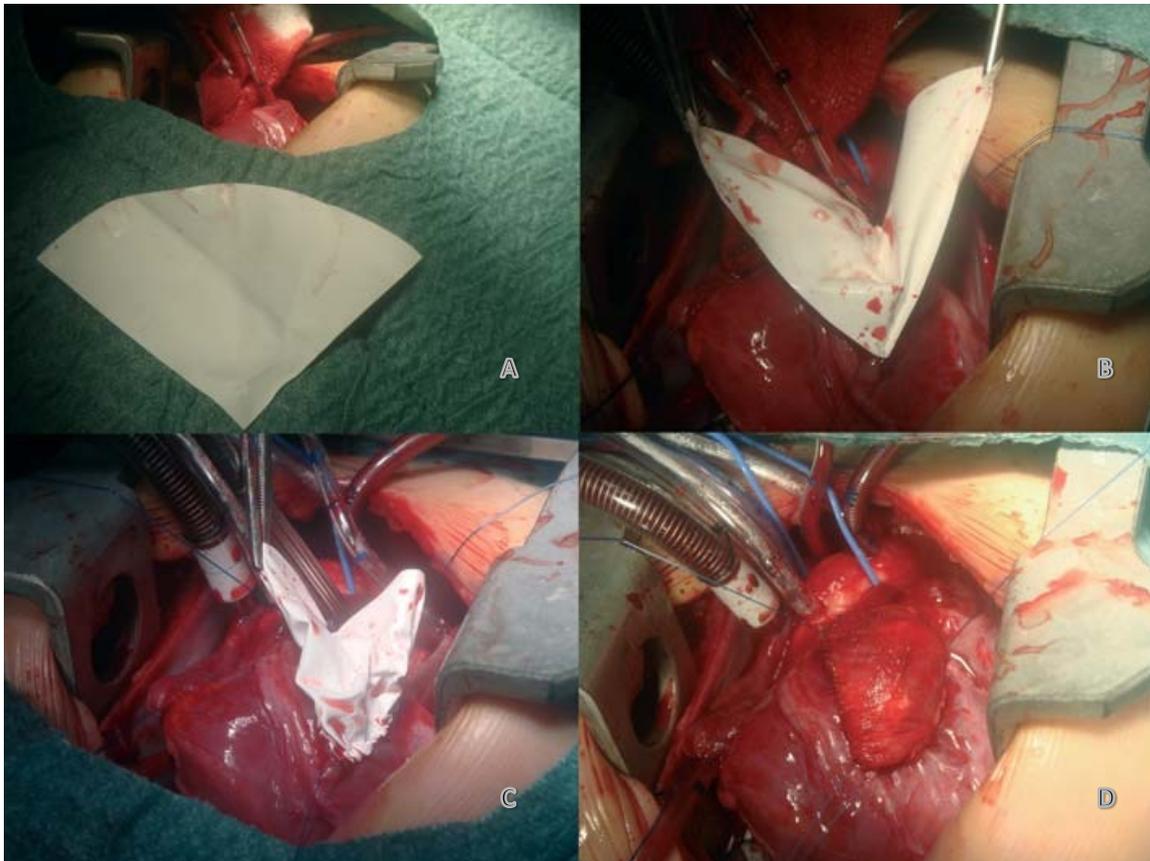


Figura 1

El material PTFE parece conservar un grado de durabilidad funcional más allá del período postoperatorio inmediato y se traduce en un remodelado favorable del VD en pacientes operados de tetralogía de Fallot. Lo que se desconoce es cuánto tiempo va a seguir funcionando la válvula monocúspide y así sostener esta normalización de la estructura y la función del VD.

El análisis estadístico llevado a cabo no arrojó diferencias significativas en las variables analizadas probablemente por el número de pacientes que se logró incluir y por las complicaciones asociadas, sin embargo aunque los resultados de nuestro estudio no fueron significativamente estadísticos, se pueden hacer algunas consideraciones.

Como resultado, muchos informes han descrito métodos de la creación de una válvula pulmonar competente en el tracto de salida del ventrículo derecho, como un medio de mejorar este proceso fisiopatológico y la mejor evolución y recuperación temprana de la falla ventricular, aunque con resultados no siempre estadísticamente significativos. En 1967, el uso de un parche con homoinjerto fue descrita por primera vez, pero por desgracia su uso en niños requiere casi uniformemente re intervención por insuficiencia de la válvula estructural u obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, a menudo dentro de un par de años. El uso de tejido homoinjerto tiene limitaciones en que es caro y no es fácilmente disponible en todas las localidades. Esto llevó a algunos cirujanos innovadoras para crear métodos de construcción de una válvula pulmonar monocúspide sencilla a partir de material autógeno y protésico. Se han informado técnicas que utilizan tejido autólogo fresco y homoinjerto de pericardio tratado a gluteraldehido, pericardio de xenoinjerto, y la membrana de silastic. Desafortunadamente, estos materiales se documentó una degeneración temprana, y en algunos casos causados obstrucción en la salida del VD, que conduce a resultados clínicos variables.

En 1993, Yamagishi y Kurosawa (5) y Oku y colegas (17) introducido independientemente PTFE como un material fácilmente disponible con buenas características para la construcción de la válvula monocúspide cuando se compara con los otros materiales. En el estudio realizado por Mark W. Turrentine y cols.(5), se reportan estudios en animales sugieren que el material PTFE-0,1 mm funcionó mejor que, el pericardio fresco tratado con gluteraldehido.

En este estudio, los resultados globales sugieren una mejoría clínica en la evolución posoperatoria inmediata, a juzgar por el tiempo de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos Postoperatorios (UCIP), una tendencia hacia la disminución de necesidad de apoyo inotrópico, de igual manera una disminución en la ventilación y otras variables de morbilidad que no se analizan específicamente. La duración de la estancia hospitalaria refleja indirectamente la recuperación y la estabilidad del paciente.

Así como se reporta en la literatura, nuestro estudio sugirió un efecto benéfico en la reconstrucción del TSVD con una válvula monocúspide. En nuestra serie, la reconstrucción del TSVD con una válvula monocúspide ha demostrado ser una técnica sencilla y reproducible que demuestra una excelente función postoperatoria temprana disminuyendo el grado de insuficiencia pulmonar. Sin

embargo, el crecimiento del TSVD o la eventual incorporación de fibrocolágeno a la valva probablemente limiten la función a largo plazo. Por lo tanto, en este momento, y con esta técnica, sólo se debe indicar la colocación de la válvula monocúspide de PTFE para mantener la función adecuada a corto y mediano plazo perioperatorio.

Por otro lado, sería interesante realizar un seguimiento a largo plazo del grado de insuficiencia pulmonar que desarrollan los pacientes a los cuales se les colocó una válvula monocúspide, demostrado por clínica de falla derecha y apoyado mediante estudios de ecocardiograma y RMN; además de observar si aparece cierto grado de gradiente obstructivo en el TSVD secundario a la colocación de la válvula monocúspide.

La técnica de implantación es sencilla y consume poco tiempo, no se reporta una diferencia de tiempo de isquemia significativa. El seguimiento tardío de la serie confirmará la duración de la competencia valvular.

XIV. CONCLUSIÓN

La implantación del parche transanular con válvula monocúspide modificada en la reconstrucción del tracto de salida del VD para la corrección total de la tetralogía de Fallot es sencilla y reproducible.

Los resultados iniciales son prometedores, en términos de insuficiencia ligera y gradiente escaso, durante la evolución postquirúrgica inmediata.

Es preciso un seguimiento a mediano y largo plazo para confirmar estos resultados y compararlos con los de otras técnicas.

XV. LIMITANTES DEL ESTUDIO

El tamaño de la muestra, por razones de tiempo, resulta pequeño para poder obtener conclusiones significativas.

La colocación de una válvula monocúspide se retomó en nuestro servicio después de varios años, por lo que la curva de aprendizaje puede influir en que los resultados no sean estadísticamente significativos.

XIV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

| ETAPAS | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
|--------------------------------|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | F | M | A | M | J | J | A | S | O | N | D | E | F | M | A | M | J | J | |
| 1. Elaboración del proyecto | | | X | X | | | | | | | | | | | | | | | |
| 2. Presentación del proyecto | | | | | X | X | X | X | X | | | | | | | | | | |
| 3. Revisión bibliográfica | | | | | | | | X | X | X | | | | | | | | | |
| 4. Elaboración de instrumentos | | | | | | | | | | | X | | | | | | | | |
| 5. Aplicación de instrumentos | | | | | | | | | | | | X | | | | | | | |
| 6. Tabulación de datos | | | | | | | | | | | | X | | | | | | | |
| 7. Elaboración de informe | | | | | | | | | | | | | X | X | X | | | | |
| 8. Presentación del informe | | | | | | | | | | | | | | | | | X | | |
| 9. Sustentación | | | | | | | | | | | | | | | | | | | X |

XV. BIBLIOGRAFIA

1. Kirklin J. "Cardiac Surgery". 4a edición: Ed. Elsevier. 2013.
2. Nichols DG. "Critical heart disease in infants and children. Ed Mosby-year book. Inc 1995.
3. Castañeda A, Jonas RA, Mayer JE. "Cardiac Surgery of the Neonate and Infants. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1994: 215-34.
4. Gil-Jaurena J, Ferreiros M. "Neoválvula pulmonar en la corrección del Fallot con parche transanular". Rev Esp Cardiol. 2010; 63(12): 1438-43.
5. Turrentine M, McCarthy R. "PTFE Monocusp Valve Reconstruction of the Right Ventricular Outflow Tract". Ann Thorac Surg 2002; 73: 871–80.
6. Berastegui García E, "TETRALOGIA DE FALLOT. Rescate evolutivo del remodelado ventricular derecho tras la Sustitución valvular pulmonar. Manual de Cardiología. Ed. Mediterráneo. Santiago de Chile. 1989: 75-77.
7. Graham R. Nunn "Durability of hand-sewn valves in the right ventricular outlet. J Thorac Cardiovasc Surg 2008;136:290-7
8. Tamesberger M, Lechner M "Early Primary Repair of Tetralogy of Fallot in Neonates and Infants Less Than Four Months of Age. Ann Thorac Surg 2008;86:1928–36.
9. Cheong Lim, Jae Young Lee. "Early replacement of pulmonary valve after repair of tetralogy: is it really beneficial?" European Journal of Cardiothoracic Surgery 25 (2004) 728–734.
10. N.M. Giannopoulos, A.K. Chatzis "Early results after transatrial / transpulmonary repair of tetralogy of Fallot". European Journal of Cardiothoracic Surgery 22 (2002) 582–586.
11. Bacha E, Scheule A. "Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot." Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:154-61.
12. Rodríguez Fernández M, Villagrà Blanco F. "Tetralogía de Fallot". Unidad de Cardiopatías Congénitas. Hospital Madrid-Montepíncipe. Madrid. Cap 23.
13. Kantorova A, Zbieranek K. "Primary early correction of tetralogy of Fallot irrespective of age" Cardiology in the Young April 2008 .
14. Pieter C, Mostafa M. " Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction With an Allograft Conduit in Patients After Tetralogy of Fallot Correction: Long-Term Follow-Up2. Ann Thorac Surg 2011;92:161–6.
15. Alva Espinosa C. "Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento". Rev Mex Cardiol 2013; 24 (2): 87-93.
16. Kathryn W. Holmes. "Timing of Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot Using Cardiac Magnetic Resonance Imagin". Journal of the American College of Cardiology. Vol. 60, No. 11, 2012.
17. Cobanoglu A, Schultz J. "Total correction of tetralogy of fallot in the first year of life: late results" Ann Thorac Surg 2002;74:133-138.
18. Henaine R, Roubertie F. "Valve replacement in children: A challenge for a whole life" Archives of Cardiovascular Disease (2012) 105, 517—528.
19. Guías para el manejo clínico de las cardiopatías congénitas más frecuentes. Departamento de Cardiología Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

XVI. Anexos

Figura

