



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA  
"Dr. IGNACIO CHAVEZ"**

**ESTADO POSOPERATORIO DE LOS PACIENTES QUE REQUIRIERON  
PROTESIS VALVULAR PULMONAR SECUNDARIA A INSUFICIENCIA  
PULMONAR EN TETRALOGIA DE FALLOT.**

**T E S I S**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN:**

**CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**P R E S E N T A**

**DR. AXEL GONZÁLEZ LÓPEZ**

**MOR-SCIENTIA-QVE-INSERVIAVT-CORDI**



**INSTITUTO NACIONAL DE  
CARDIOLOGIA  
IGNACIO CHAVEZ**

**DIRECTORES DE TESIS :  
DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ  
DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA.**

CD.MX., 2016



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.



AMOR-SCIENTIA-VIVE-INSEQUIANT-CORDE



VoBo.

Dirección de  
Enseñanza

**DR. JUAN VERDEJO PARIS.  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

VoBo.

**DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ.  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

VoBo.

**DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA.  
MEDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**DR. AXEL GONZÁLEZ LÓPEZ.  
MÉDICO RESIDENTE DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

# *Agradecimientos*

*M*e gustaría que estas líneas sirvieran para expresar mi más profundo y sincero agradecimiento a todas aquellas personas que con su ayuda han colaborado en la realización del presente trabajo, en especial a la Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena, directora de esta investigación, por la orientación, el seguimiento, supervisión, motivación y el apoyo recibido a lo largo de estos años.

Especial reconocimiento merece el interés mostrado por mi trabajo y las sugerencias recibidas de la Dr. Alfonso Buendía Hernández, con quien me encuentro en deuda por el ánimo infundido y la confianza en mí depositada.

Y, sabiendo que jamás existirá forma de agradecer una vida de lucha, sacrificio y esfuerzo constante, solo deseo que entiendan que el logro mío, es el logro suyo, que mi esfuerzo es inspirado en ustedes y que mi único ideal son ustedes. Familia, con todo mi cariño esta tesis se las dedico a ustedes.

*Araceli G. L.*

# INDICE

## CONTENIDO

## PAGINA

• <i>Introducción</i>	5
• <i>Marco Teórico</i>	8
• <i>Antecedentes</i>	26
• <i>Planteamiento del problema</i>	29
• <i>Pregunta de investigación</i>	29
• <i>Justificación</i>	30
• <i>Objetivos</i>	30
• <i>Métodos</i>	31
• <i>Descripción de Variables</i>	33
• <i>Plan de análisis estadístico</i>	43
• <i>Resultados</i>	43
• <i>Discusión</i>	49
• <i>Conclusión</i>	49
• <i>Anexos</i>	50
• <i>Referencias bibliográficas</i>	55

## **INTRODUCCION**

### ***Tetralogía de Fallot***

La Tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita compleja y habitualmente cianógena. Característicamente de origen tronco-conal, más específicamente de origen conal, caracterizada por cuatro elementos: hipoplasia infundibular, comunicación interventricular, cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha. Patogenéticamente se origina por la formación de un tabique ectópico con desviación del tabique infundibular en sentido anterior e izquierdo. Esta inserción anormal es la causante de la comunicación interventricular y de cierto grado de dextroposición de la aorta.<sup>(2)</sup>

Clásicamente se han distinguido dos grandes grupos de Tetralogía de Fallot: Tetralogía de Fallot asociada a estenosis pulmonar, que representa el 93% de los casos y aquella relacionada con atresia pulmonar, menos frecuente y de mayor severidad, representando solo el 7%.<sup>(1)</sup>

Se ha demostrado que se encuentra asociada hasta 16% de los casos a la microdelección del cromosoma 22q11. Por otro lado, un 8% de los casos se encuentra asociado a síndrome de Down.<sup>(1)</sup>

Referente a los métodos de diagnóstico, en la radiografía de tórax se evidencia flujo pulmonar disminuido, el cono de la pulmonar excavado, y el ápex levantado. El electrocardiograma muestra ritmo sinusal con desviación del eje de QRS a la derecha, presencia de hipertrofia ventricular derecha. Y clásicamente se observa transición brusca de V1 a V2.<sup>(4)</sup>

El ecocardiograma constituye el método de imagen no invasivo que todo paciente debe tener de primera intención para realizar el diagnóstico. La resonancia magnética y angiotomografía son auxiliares de diagnóstico y el cateterismo cardiaco es más utilizado con miras intervencionistas y puede ofrecer información adicional, como el grado de estenosis periférica de ramas pulmonares y presencia de colaterales aorto-pulmonares.<sup>(4)</sup>

Clínicamente la Tetralogía de Fallot es bien tolerada in útero. Una vez nacidos, los neonatos son con frecuencia asintomáticos y a menudo no presentan cianosis. El primer sonido del corazón es normal mientras que el segundo ruido es único, acentuado y de tonalidad elevada. Esto, debido a la falta del componente pulmonar de este ruido, secundario a la deformidad valvular. Por otro lado, se aprecia un soplo sistólico de eyección creciente-decreciente en el borde paraesternal superior izquierdo debido al flujo de sangre a través de la válvula pulmonar estrecha. El defecto septal interventricular es amplio y no restrictivo, por lo tanto, no es audible por una presión interventricular igualada. La saturación de oxígeno es variable y a menudo se encuentra entre 80% y 90%.<sup>(3)</sup>

Muchos pacientes cursan con sintomatología leve durante los primeros meses de vida, observando adecuada ganancia ponderal, pero con el paso del tiempo, las manifestaciones clínicas dependerán fundamentalmente del grado de obstrucción infundibular, la cianosis se hace evidente y eventualmente se desencadenará una crisis de hipoxia, las cuales son a menudo, causa de intervención quirúrgica paliativa o correctiva. De manera inicial, si no es posible llevar a cabo una corrección total, se debe asegurar el flujo pulmonar a través de una fístula sistémico pulmonar, angioplastia con stent del conducto arterioso o en el infundíbulo y tiempo después, si las características anatómicas lo permiten se realizará la reparación quirúrgica completa.<sup>(3)</sup>

En general, se observa una adecuada evolución posterior a la corrección total de la tetralogía de Fallot, sin embargo, la mayoría de pacientes quedan con insuficiencia valvular pulmonar tras la ampliación del anillo valvular pulmonar. Hasta hace unos años se creía que las cavidades derechas del corazón tenían tolerancia a cualquier sobrecarga de volumen. No obstante, algunos pacientes posoperados de corrección total de Tetralogía de Fallot, presentaron muerte súbita durante el seguimiento generando un nuevo campo de investigación respecto a dicha situación. Con la llegada de la Resonancia Magnética y el estudio de la función ventricular derecha por ecocardiografía se llegó a la conclusión que el ventrículo derecho no es capaz de tolerar el exceso de volumen como

anteriormente se pensaba y se demostró que con el tiempo, la insuficiencia pulmonar, repercute hemodinamicamente sobre el ventrículo derecho propiciando dilatación, presencia de fibrosis y disminución en la fracción de expulsión, aumentando así, la posibilidad de generar arritmias ventriculares, aumento en la duración del complejo QRS y riesgo de muerte súbita.<sup>(3,21)</sup>

Actualmente, la tendencia en el manejo de la insuficiencia pulmonar es dada a través de la implantación de válvulas pulmonares competentes antes de la edad adulta, bajo la idea de hacer reversible el deterioro ventricular derecho. El seguimiento, mediante resultados de resonancia magnética ha logrado establecer como límites 170 mL/m<sup>2</sup> de volumen diastólico final y 85 mL/m<sup>2</sup> del sistólico final para considerar apropiado el recambio valvular.<sup>(3,4)</sup>

Para llevar a cabo el recambio valvular pulmonar, se utilizan válvulas de homoinjerto o bóvinos, aunque estas válvulas se implantan quirúrgicamente, la implantación a través de intervencionismo cardíaco ha tenido éxito y puede llegar a ser el método de elección en el futuro cercano. No obstante, representa un costo muy elevado para los países en vías de desarrollo.<sup>(3)</sup>

## **MARCO TEORICO**

El conjunto de defectos que constituyen la malformación conocida como Tetralogía de Fallot fue descrito inicialmente por el danés Nicholas Stensen en 1673 y posteriormente hubo varias publicaciones referentes a esta patología, como las de James Hope, Thomas Peacock y Thomas Watson; sin embargo, fue en 1888 cuando el francés Etienne Louis Arthur Fallot hizo una fina y precisa descripción de las cuatro características morfológicas básicas, unificándolas en una misma entidad que él llamó la *maladie bleue*, enfermedad azul, y llevó a cabo la correlación anatomoclínica de tres casos, en el trabajo publicado en el *Marseille Medical Journal*; que lleva como título "Contribution to the pathologic anatomy of morbus caelureus" sin embargo, la utilización del epónimo Fallot, se atribuye a Maude Abbot en 1924, canadiense, autora también de un excelente atlas sobre cardiopatías congénitas comparadas. <sup>(2,4)</sup>

Otros aspectos históricos interesantes son que en los años 1940's la doctora Helen-Taussig describe que "la cianosis progresiva observada en los *bebés azules* con Tetralogía de Fallot, se debía a un inadecuado flujo sanguíneo pulmonar, por lo que persuade al doctor Alfred Blalock quien conjuntamente con su asistente quirúrgico Vivien Thomas y el estudiante Denton Cooley realizan la primera fístula de Blalock-Taussig en humanos el 29 de noviembre 1945 en Eileen Saxon, una niña de 18 meses portadora de Tetralogía de Fallot, y la primera corrección de esta patología fue hecha por Lillehei en 1954. <sup>(2,4,5)</sup>

Se ha considerado como la cardiopatía cianógena más frecuente: según el New England Regional Infant Cardiac Program, y, según el Baltimore Washington Infant Study, su incidencia es de aproximadamente 1 a 3 por cada 10 000 nacimientos y representa de 7 al 10% de todas las malformaciones cardíacas, sin existir diferencias en cuanto al género. Como ocurre con la mayoría de las cardiopatías congénitas, la etiología precisa de la malformación se desconoce. La mayor parte de los casos son de presentación esporádica, y el riesgo de recurrencia en el siguiente embarazo se estima en 3% adicional, cuando la madre es portadora de

Tetralogía de Fallot, Un estudio demostró que la microdelección de la región q11 del cromosoma 22 se presenta hasta en el 16% de los casos y también se asocia en aproximadamente 8% de los casos a síndrome de Down. (1,2,4)

Como en la mayoría de los defectos congénitos del corazón, la presentación de la Tetralogía de Fallot no es uniforme y clásicamente se han distinguido dos grandes grupos: Tetralogía de Fallot asociada a estenosis pulmonar, que representa el 93% de los casos y aquella relacionada con atresia pulmonar, menos frecuente y de mayor severidad, representando solo el 7%. (1)

### EMBRIOPATOGENESIS.

Es una malformación característicamente de origen tronco-conal, más específicamente de origen conal cuya embriopatogénesis se origina de un error en la septación conal y está dada por un desplazamiento anterior de las crestas dextrodorsal y sinistroventral del cono primitivo las cuales dan origen al septum infundibular. Del grado de desplazamiento dependerá la severidad de obstrucción a nivel infundibular, siendo así, la lesión más importante en el sentido que a partir de ella se originan todos los demás componentes, comenzando por la hipertrofia ventricular derecha. Esta última, como componente de la tétrada, es secundaria a factores hemodinámicos dependiendo del grado de obstrucción de la zona subpulmonar. Por otro lado, la estenosis infundibular determina una desviación anterior e izquierda del septum infundibular, el cual se encuentra dissociado de la trabecula septomarginal o bien se fusiona con su borde anterior, esta inserción anormal del septum infundibular es la causante de la comunicación interventricular y del defecto de conexión de la aorta con el ventrículo izquierdo, por ausencia de un soporte adecuado, generando así, los diferentes grados de dextroposición de la aorta. (1,2)

En la mayoría de los casos la comunicación interventricular es infundibular con extensión perimembranosa. La importancia en cuanto a la localización de la comunicación interventricular se debe al sistema de conducción, ya que en los defectos perimembranosos, la rama penetrante se sitúa en la cresta de la

comunicación interventricular. La arteria pulmonar puede tener un calibre reducido, al igual que sus ramas, y puede existir estenosis unilateral o bilateral localizada principalmente en las ramas o en la periferia, siendo la rama izquierda la más afectada. <sup>(1,2)</sup>

Como malformaciones cardíacas asociadas a esta cardiopatía se encuentran comunicación interauricular (35%), arco aórtico derecho (30%), persistencia de vena cava superior izquierda conectada al seno coronario (10%), origen de la arteria descendente anterior de la coronaria derecha, la cual cruza el infundíbulo del ventrículo derecho (2-5%), ausencia de válvula pulmonar (3%), arteria subclavia izquierda aberrante con arco aórtico derecho (3%), defecto del septo atrioventricular (2%) y otras con menor grado de presentación, como la ausencia de rama pulmonar izquierda, ventana aorto pulmonar, presencia de conducto arterioso y coartación de la aorta. <sup>(1)</sup>

Clásicamente se han distinguido dos grandes grupos de Tetralogía de Fallot: Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar, que representa el 93% de los casos y aquella relacionada con atresia pulmonar, menos frecuente y de mayor severidad, representando solo el 7%, donde la circulación pulmonar depende de un conducto arterioso y/o de colaterales aorto-pulmonares. <sup>(1)</sup>

#### FISIOPATOLOGIA.

Una vez analizada la anatomía, se puede comprender que las características fisiopatológicas de la Tetralogía de Fallot dependen principalmente del grado de obstrucción existente entre el tracto salida del ventrículo derecho y la arteria pulmonar, esto, generalmente dado por estenosis pulmonar mixta, tanto valvular como infundibular. En segundo plano, los otros componentes resultan de las resistencias pulmonares y periféricas y finalmente el tamaño de la comunicación interventricular. <sup>(1,2,4)</sup>

Es habitual que la comunicación interventricular sea grande lo que permite la transmisión de la presión sistémica a ambos ventrículos dando como resultado

una presión sistólica biventricular igualada a la aórtica, independientemente de la gravedad de la estenosis pulmonar infundibular. Aquellos casos con comunicación interventricular restrictiva secundaria al cierre espontáneo parcial del orificio, o bien al adosamiento de la valva septal de la tricúspide al borde del defecto septal, presentan gradiente de presión entre ambos ventrículos, y el valor de la presión sistólica del ventrículo derecho dependerá de la gravedad de la estenosis infundibular haciéndose manifiesto el soplo sistólico de la comunicación interventricular secundario al gradiente generado por la restricción a través de la misma. <sup>(1)</sup>

Por otro lado, se entiende que la sangre proveniente de la aurícula derecha pasará del ventrículo derecho a la aorta, al igual que la sangre proveniente del ventrículo izquierdo; a través del defecto septal interventricular, la sangre se mezclará en la aorta, dando como resultado el grado de desaturación del paciente permitiendo clasificar desde el punto de vista hemodinámico la severidad del Fallot: Severo cuando el cortocircuito de derecha a izquierda es mayor de 45%, moderado entre 25 % y 45 % y leve entre 10% y 25 %, mientras que con cortocircuito menor a 10% el paciente no será cianótico. <sup>(1)</sup>

La circulación pulmonar es dada generalmente por el ventrículo derecho a través del infundíbulo y la válvula pulmonar, en caso de ser importante la estenosis pulmonar infundibular el flujo podrá ser asegurado a través de la aorta mediante el conducto arterioso y/o circulación colateral; la cual llega a representar hasta un 40% del flujo total sistémico. Respecto a la estenosis pulmonar infundibular, cuanto más severa es, mayor será el cortocircuito desde el ventrículo derecho a la aorta, y más importante será la cianosis y el grado de oligohemia pulmonar, así mismo, determinara el gradiente entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar, y a este nivel la presión sistólica de la arteria pulmonar habitualmente es normal o inferior a los valores normales medios. Dependiendo de la cantidad del flujo y retorno venoso pulmonar, es que estará determinado el tamaño de las cavidades izquierdas. <sup>(1,2)</sup>

Durante la vida intrauterina, no se observan cambios importantes en la circulación fetal. Después del nacimiento, se incrementan las resistencias periféricas y se expanden los pulmones, con disminución progresiva de las resistencias pulmonares. De ser importante la estenosis pulmonar, el gasto pulmonar estará reducido. Si el conducto arterioso está permeable, podrá existir mayor flujo a los pulmones y saturación sistémica adecuada. No obstante, Cuando la obstrucción es severa y se ha cerrado el conducto, las manifestaciones de hipoxia y acidosis importante se presentan desde las primeras horas o días de vida.<sup>(1,4)</sup>

Con un grado de estenosis de moderado a leve, el comportamiento hemodinámico es diferente, pues la presión en el ventrículo izquierdo puede ser mayor que la del derecho, estableciéndose inicialmente un cortocircuito de izquierda a derecha, con lo cual prácticamente son indistinguibles de una comunicación interventricular. Como existe un retorno venoso pulmonar normal, entonces las cavidades izquierdas son normales; sin embargo, progresivamente se va acentuando la estenosis a nivel infundibular hasta que en promedio a los tres a seis meses de vida se hace aparente el cuadro típico de tetralogía de Fallot.<sup>(1,2)</sup>

El grado de desaturación aumentará con el ejercicio, ya que hay aumento de la desaturación de la sangre venosa sistémica y posible aumento de la resistencia a nivel infundibular por acción de las catecolaminas, lo que aumenta el cortocircuito de derecha a izquierda que en parte es el mecanismo de producción de las crisis hipóxicas por espasmo a nivel infundibular.<sup>(2)</sup>

La desaturación de estos pacientes estimula la médula ósea por lo cual progresivamente se instaura una polícitemia que se hace cada vez más marcada, aumentando la viscosidad sanguínea que junto con el bajo flujo pulmonar proporciona microtrombosis en este y otros tejidos, como en el cerebro. A nivel distal de los dedos, son causantes de la osteoartropatía, manifestada clínicamente por los dedos en palillo de tambor o hipocráticos.<sup>(2)</sup>

Existen tres circunstancias que provocan insuficiencia cardíaca en la tetralogía de Fallot: la coartación de la aorta, la comunicación interventricular restrictiva y la hipertensión arterial sistémica, condiciones poco habituales. <sup>(1,2)</sup>

## HISTORIA NATURAL.

La historia natural de la tetralogía de Fallot variará dependiendo si se trata de un Fallot severo o de un Fallot leve a moderado. Al ser severo o extremo, la mayoría morirá si no se tratan adecuadamente, mientras que los restantes podrán sobrevivir si tienen conducto asociado o desarrollan circulación colateral. Cuando es menos severo, el paciente puede pasar asintomático y en promedio alrededor de los tres meses, comenzará a presentar cianosis que cada vez se hace más progresiva y presentarán crisis hipóxicas entre dos y doce meses, o adoptan durante la lactancia la posición genupectoral. A medida que evoluciona el cuadro, el hematocrito aumenta y aparece disnea con el esfuerzo, la cual se hace progresiva desde que comienzan a caminar y se intensifica el ejercicio. Muchos de ellos cuando no se tratan comienzan a adoptar acunclillamiento (*squatting*) con el ejercicio y pueden fallecer en una crisis hipóxica o por otras complicaciones como accidentes cerebrovasculares, abscesos cerebrales, endocarditis bacteriana, etc<sup>(2)</sup>.

Sin intervención quirúrgica, la sobrevivencia es pobre y está inversamente relacionada al grado de obstrucción pulmonar. Aproximadamente el 50% de los enfermos que nacen con Tetralogía de Fallot mueren en los primeros años de vida y difícilmente alguno sobrevive más allá de los 30 años. En contraste, en la actualidad puede esperarse que el 90% de los niños operados de corrección total sobrevivan hasta la quinta década de la vida. <sup>(4)</sup>

## CLINICA

La forma de presentación clínica varía desde niños gravemente incapacitados a otros asintomáticos. Los síntomas dependen de la severidad de la estenosis pulmonar infundibular. Si ésta es grave, el cortocircuito del ventrículo derecho a la

aorta es importante, la cianosis precoz y los enfermos presentan crisis de hipoxia. Lo común en la tetralogía de Fallot es la aparición de cianosis tardía, entre el tercer y el sexto mes de vida. Este comportamiento se debe a que la estenosis infundibular pulmonar es progresiva, o bien con el crecimiento ocurre una desproporción entre el orificio subpulmonar permeable y la superficie corporal. Un menor número de casos presentan insaturación periférica desde los primeros días de vida, con crisis de hipoxia precoces, que obligan a una solución terapéutica más temprana. <sup>(1,3,4)</sup>

Ocasionalmente encontramos pacientes con estenosis infundibular de poca importancia, circunstancia que permite un cortocircuito de izquierda a derecha. Estos enfermos no padecen cianosis, no presentan oligohemia pulmonar, e incluso pueden tener aumento de la circulación pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva de poca importancia. La evolución de este grupo de pacientes dependerá del comportamiento de la estenosis pulmonar infundibular. Si ésta se incrementa, observaremos disminución en el cortocircuito de izquierda a derecha e inclusive habrá cianosis tardía. En caso contrario, el cuadro clínico es el de una comunicación interventricular. Aquellos casos con comunicación interventricular restrictiva tienen habitualmente la presión sistólica del ventrículo derecho más alta que la del izquierdo, ya que aquí la estenosis infundibular es causa de importante sobrecarga del ventrículo derecho. <sup>(2,3)</sup>

Una vez realizado el diagnóstico, se recomienda que los recién nacidos con saturaciones de oxígeno adecuada sean vigilados en el hospital durante unos días para supervisar el estado clínico de cerca hasta que el conducto arterioso se cierra. Si la saturación de oxígeno se mantiene dentro de un rango aceptable (superior a 75%), el paciente puede ser dado de alta con estrecho seguimiento. Por otro lado, si la saturación de oxígeno desciende significativamente durante el proceso del cierre, se vuelve prioridad mantener su permeabilidad con una infusión de prostaglandinas durante el primer mes de vida. Esto, seguido por la colocación de una fístula sistémico pulmonar para asegurar el flujo sanguíneo pulmonar hasta que la reparación quirúrgica completa se puede realizar. <sup>(3)</sup>

Muchos pacientes con Tetralogía de Fallot permanecen asintomáticos durante los primeros meses de vida y si durante el crecimiento y desarrollo se observa una ganancia pondoestatural adecuada, no será necesaria una intervención quirúrgica y se reservara la corrección total cuando el niño tenga 6 meses de edad aproximadamente.<sup>(3)</sup>

La crisis de hipoxia es la complicación más grave de esta cardiopatía. Ocurre inclusive en pacientes con poco compromiso infundibular, con discreta cianosis y asintomáticos. Puede aparecer en las mañanas, al despertar, y desencadenarse después de un esfuerzo físico o durante un cuadro febril. Generalmente las reacciones adrenérgicas son las responsables del cuadro de hipoxia, produciendo espasmo del infundíbulo del ventrículo derecho, hecho que explica su aparición en enfermos con estenosis pulmonar infundibular poco apretada. El resultado neto es una severa disminución del flujo sanguíneo pulmonar. Se caracteriza por aumento de la cianosis, taquipnea, insuficiencia respiratoria y pérdida del conocimiento. El espasmo infundibular en la producción de la crisis de hipoxia encuentra apoyo en la desaparición del soplo sistólico, y mejoría con los beta-bloqueadores.<sup>(3,6)</sup>

El tratamiento de las crisis de hipoxia debe comenzar con el intento de reducir cualquier causa de ansiedad para el niño. Favorecer una posición genopectoral para aumentar la resistencia vascular sistémica y de no resultar eficaz, debe ser considerada la ministración de sedación como inotrópico negativo y coadyuvante en la relajación de los haces musculares del tracto de salida del ventrículo derecho, así como administración de oxígeno al 100% para controlar la hipoxemia.<sup>(6,22)</sup>

En caso de que estas medidas no sean fructíferas, se requiere colocación de una vía intravenosa y administración de cristaloides con bicarbonato y un beta-bloqueador para reducir la contractilidad del músculo.<sup>(3)</sup>

La exploración física muestra en la mayor parte de los casos un niño con cianosis, la cual se localiza fundamentalmente en lechos ungueales y mucosas. A la exploración precordial, el primer ruido es normal y el segundo ruido en la base es

único, ya que el componente pulmonar está apagado, y éste podrá estar desdoblado cuando la estenosis infundibular sea poco importante y la válvula pulmonar normal. Los casos con estenosis infundibular muy grave se acompañan de un chasquido protosistólico, tal como ocurre en las atresias pulmonares con comunicación interventricular. Existe en el tercer espacio intercostal izquierdo un soplo sistólico expulsivo, en crescendo-decrescendo, producido por la estenosis pulmonar infundibular. Cuanto más grave es la estrechez, menos intenso es el soplo, el cual está ausente en los casos de estenosis grave. <sup>(1)</sup>

## RADIOLOGÍA

En la radiografía de tórax se observa sin cardiomegalia significativa, un arco de la pulmonar excavado, la puna del corazón levantada, oligohemia pulmonar y en un porcentaje importante el arco aórtico está a la derecha (25-30%). En la proyección posteroanterior, la silueta cardíaca adquiere una configuración conocida como "zapato sueco", la cual está dada por hipertrofia del ventrículo derecho, por el arco medio izquierdo cóncavo y por la punta del corazón levantada. El arco medio excavado se debe a la estenosis pulmonar infundibular y al calibre del infundíbulo de menor diámetro y con un trayecto anormal. Por los rasgos anatómicos y por la situación espacial del infundíbulo, es difícil valorar en el estudio radiológico el tamaño de la arteria pulmonar. <sup>(1,2)</sup>

La hipertrofia del ventrículo derecho se observa con claridad en la oblicua derecha anterior. El borde anterior del corazón está en contacto con la pared anterior del tórax. La curvatura del ventrículo es más prominente y más extensa, lo que caracteriza el grado de hipertrofia ventricular. En la oblicua izquierda, existe una retracción del arco anterosuperior debido a la estenosis infundibular y a la anomalía en el trayecto del infundíbulo del ventrículo derecho. La vasculatura pulmonar está disminuida, a excepción de aquellos casos con importante circulación colateral. <sup>(1)</sup>

## ELECTROCARDIOGRAMA.

El electrocardiograma es normal en los primeros días de vida. Posteriormente, las ondas P se vuelven acuminadas en DII y V<sub>1</sub>, el AQRS se sitúa a la derecha y aparecen datos de hipertrofia del ventrículo derecho. Ésta se caracteriza por complejos Rs en V<sub>1</sub> con ondas T negativas; en V<sub>2</sub> existe disminución significativa de la amplitud de la onda R (transición brusca) y la onda T se vuelve positiva. En aVR se registran ondas R tardías, y en V<sub>6</sub>, complejos RS o rS. Con menor frecuencia se registran complejos qR en precordiales derechas. La presencia de r en V<sub>6</sub> indica poco desarrollo del ventrículo izquierdo.<sup>(1,2)</sup>

## ECOCARDIOGRAMA.

La realización del ecocardiograma mediante el sistema secuencial segmentario permite la completa evaluación y diagnóstico preciso de esta patología incluso desde la vida intrauterina.<sup>(1,2)</sup> El ecocardiograma transabdominal fetal se realiza entre la semana 18 y la 22 donde se distingue un defecto septal interventricular amplio asociado a un cabalgamiento aórtico visto en el eje corto y en cuatro cámaras. El desalineamiento anterior y cefálico del septum infundibular se visualiza en el eje corto y el grado de estenosis pulmonar puede variar, dependiendo de la edad gestacional. Como limitaciones, puede no ser posible excluir pequeños defectos septales interventriculares, conexión anómala parcial de venas pulmonares, anomalías de las arterias coronarias y diferentes grados de coartación. Un marcador de estenosis pulmonar severa durante la vida fetal es la visualización de un flujo reverso a nivel del conducto arterioso.<sup>(1)</sup>

El ecocardiograma transtorácico se utiliza como estudio para precisar varios aspectos que son importantes desde el punto de vista quirúrgico. El defecto septal ventricular se localiza a nivel del septum infundibular, por debajo de la valva septal de la tricúspide con extensión anterior hacia la válvula aórtica. Sus bordes pueden ser valorados en plano subcostal transversal, eje corto paraesternal y apical de cuatro y cinco cámaras. En raras ocasiones, puede estar parcialmente ocluido por tejido aneurismático tricuspídeo. Una vista apical de cuatro cámaras

es útil para excluir defectos septales adicionales y cabalgamiento de la válvula tricúspide, mientras que el eje paraesternal corto puede excluir la extensión del defecto. Con el uso de Doppler color se define el defecto septal y se logran visualizar defectos septales musculares. La relación entre el defecto septal interventricular y el grado de cabalgamiento aórtico se obtiene en el eje apical de cuatro y cinco cámaras y el paraesternal largo.<sup>(1,2)</sup>

El tracto de salida y la morfología en general del ventrículo derecho así como el grado de hipertrofia ventricular se valoran en el eje paraesternal corto, sagital subcostal y vistas apicales. El infundíbulo, el tamaño de la válvula pulmonar, el tronco y las ramas pulmonares se evalúan en el eje paraesternal corto y supraesternal. La aceleración del espectro del Doppler color debajo de la válvula pulmonar es diagnóstica de estenosis infundibular. En dichos cortes, también se puede evidenciar la presencia conducto arterioso permeable. El arco aórtico se observa en el eje supraesternal. La anatomía de las arterias coronarias es valorada en el eje paraesternal corto. Dado que existe asociación con ventrículo izquierdo con grados moderados de hipoplasia, es importante la medición ecocardiográfica ventricular izquierda y del anillo mitral.<sup>(1)</sup>

El ecocardiograma transesofágico está indicado cuando no se obtienen imágenes adecuadas en el ecocardiograma transtorácico y como estudio transquirúrgico o posquirúrgico. La evaluación posquirúrgica debe excluir defectos septales residuales y la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho, y analiza el grado de insuficiencia pulmonar y tricuspídea, así como la función ventricular derecha e izquierda.<sup>(1)</sup>

Aunque el diagnóstico de tetralogía de Fallot se lleva a cabo con bastante seguridad con los hallazgos clínicos y ecocardiográficos, la angiocardiografía muestra elementos útiles para definir la conducta terapéutica y descartar algunas anomalías asociadas.<sup>(1)</sup>

## ANGIOTOMOGRAFÍA:

La angiotomografía es una herramienta útil en el abordaje diagnóstico ya que permite reconstruir la anatomía de manera tridimensional, no obstante a pesar de no aportar datos adicionales en cuanto a la morfología cardiaca, resulta ser útil para descubrir la presencia de alteraciones morfológicas, funcionales o anomalías asociadas. <sup>(23)</sup>

Por otro lado, la angiotomografía computada se ha convertido en una herramienta adicional en el diagnóstico y seguimiento posquirúrgico de los pacientes con tetralogía de Fallot, particularmente en pacientes con ecocardiografía no concluyente en los que se prefiere evitar la sedación requerida para la evaluación por resonancia magnética. El médico debe estar familiarizado con los signos clave para el diagnóstico de la tetralogía de Fallot y para el seguimiento de su tratamiento quirúrgico paliativo o definitivo. <sup>(24)</sup>

## CATETERISMO CARDIACO

El cateterismo cardíaco como método complementario en el área diagnóstica, es importante para detectar con precisión anomalías asociadas, tales como colaterales aorto-pulmonares, comunicaciones interventriculares musculares, estenosis periféricas, conexión y tamaño de las arterias pulmonares anomalías de las arterias coronarias, etc. <sup>(1,2)</sup>

## CATETERISMO INTERVENCIONISTA.

En algunos pacientes con subdesarrollo grave de la arteria pulmonar no existe posibilidad de anastomosis sistémico-pulmonar, y el aumento de la hipoxemia es progresivo y peligroso, por lo tanto como alternativa de tratamiento paliativo se puede realizar colocación de stent en el tracto de salida del ventrículo derecho mejorando así la condición clínica, aumenta el flujo pulmonar por medios

fisiológicos y potencializa el desarrollo de la arteria pulmonar antes del tratamiento quirúrgico. <sup>(2,10)</sup>

La valvuloplastia pulmonar con balón ha sido utilizada en neonatos y lactantes pequeños con Tetralogía de Fallot, pero su eficacia ha sido discutida por el riesgo de desencadenar crisis de hipoxia inmediatas al procedimiento; además, el potencial de facilitar el crecimiento del anillo y las arterias pulmonares parecen poco relevantes. Esta medida de ser exitosa, resulta transitoria ya que no corrige el defecto, y hasta el momento el tratamiento es quirúrgico. <sup>(2)</sup>

Otros procedimientos utilizados:

- Angioplastia con balón e implante de stents en las estenosis de ramas pulmonares o secundarias a la cirugía correctiva y en la estenosis de los conductos del ventrículo derecho a la arteria pulmonar. <sup>(2,8)</sup>
- Dilatación con balón en fístula de Blalock-Taussig estenosada como procedimiento transitorio previo a la cirugía correctiva. <sup>(2,8)</sup>
- Oclusión de colaterales mediante espirales embolizantes (coils) posterior a la cirugía correctiva. <sup>(2)</sup>

## TRATAMIENTO MÉDICO.

El tratamiento médico, que puede ayudar en el manejo inicial de ciertos casos de tetralogía de Fallot, está orientado básicamente al uso de PGE<sub>1</sub>, para mantener abierto el conducto durante el primer mes de vida y al uso de betabloqueadores con el objeto de controlar o evitar la instalación de un crisis hipóxica secundaria a espasmo infundibular. En esta situación se debe estabilizar al paciente, corrigiendo el estado ácido-básico. <sup>(1)</sup> Inicialmente se administra oxígeno mientras comienza la acción de las prostaglandinas, pero progresivamente debe disminuirse hasta suspenderlo, teniendo en cuenta que el O<sub>2</sub> es el mayor estímulo para el cierre del conducto; por otra parte, a estos pacientes debe irritárselos lo mínimo posible <sup>(2)</sup>.

Es de gran importancia, evitar las crisis de hipoxia, en caso de no ser posible, es indicación de tratamiento quirúrgico con prioridad cuyos objetivos son los de promover un flujo sanguíneo pulmonar no obstructivo para permitir la adecuada oxigenación y contrarrestar la hipoxia con sus subsecuentes complicaciones. Esto permite preservar la función miocárdica de bomba y mejorar la calidad de vida y clase funcional del paciente afectado por esta patología. Es por ello que la tendencia terapéutica mundial está enfocada hacia la corrección quirúrgica total antes del año de edad. Este límite de edad se recomienda para promover el normal crecimiento y desarrollo, eliminar la hipoxemia en forma temprana, minimizar la cantidad de masa ventricular derecha a extirpar, mejorar consecuentemente la función ventricular, bajar la incidencia de arritmias en el postoperatorio tardío y disminuir la mortalidad postoperatoria. La fístula sistémico-pulmonar se recomienda como procedimiento paliativo antes de los 3 meses de edad sólo en casos de urgencia por crisis hipóxica no susceptible de ser controlada con tratamiento médico o intervencionista, posponiendo la corrección total para una edad posterior. <sup>(1)</sup>

Por lo tanto, desde el punto de vista práctico, podemos sistematizar las alternativas quirúrgicas que se pueden usar en forma independiente, combinada o cronológicamente secuencial en cuatro grandes grupos de procedimientos: paliativo, correctivo, asociado o complementario e híbrido. Las fístulas sistémico-pulmonares constituyen una alternativa para los casos con crisis hipóxicas no controlables con tratamiento médico ni susceptibles de ser paliados por intervencionismo. Habitualmente se realizan en menores de 3 meses y sólo en casos de urgencia. Respecto a los pacientes candidatos a estudio hemodinámico con miras intervencionistas la opción de manejo es la colocación de stent en el conducto arterioso y/o en el tracto de salida del ventrículo derecho, lo que asegura el flujo pulmonar. Ambas técnicas tienen como finalidad estabilizar al paciente y completar la corrección definitiva en forma electiva en una etapa posterior (idealmente antes del año de vida). <sup>(1)</sup>

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.

La corrección quirúrgica total es el tratamiento de elección de la Tetralogía de Fallot, siempre y cuando las condiciones anatómicas lo permitan y consiste básicamente en tres grandes pasos: ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho (mediante infundibulotomía, infundibulectomía, o ambas), cierre de CIV (para redirigir el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta, corrigiendo el cabalgamiento) y restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar (con o sin uso de injertos protésicos, los cuales pueden estar provistos de un mecanismo valvular.<sup>(1)</sup>

El tratamiento quirúrgico se inició en 1945 cuando los doctores Blalock y Taussig, en Baltimore, diseñaron y realizaron la primera fístula sistémico pulmonar como cirugía paliativa, que consistía en una anastomosis de la arteria subclavia a la arteria pulmonar. Posteriormente en 1954 Walton Lillehei y Vareo en la Universidad de Minnesota practicaron la primera corrección total en un paciente de diez meses utilizando la circulación cruzada en la que se utilizó a un humano como máquina de perfusión y ventilación durante el procedimiento. John W. Kirklin en la Clínica Mayo en 1955 realizó la primera corrección, con el uso de la máquina de circulación extracorpórea. Desde esta época hasta mediados de los años sesenta la mortalidad en pacientes operados en el primer año de vida era muy alta, por lo que se había optado por realizar la cirugía en dos etapas (fístula y luego corrección total) y fue en 1969 cuando Barratt Boyes en Nueva Zelanda reinició la técnica de corrección total en lactantes con resultados muy alentadores.<sup>(5)</sup>

La primera corrección total consistió en *realizar una* amplia incisión en el infundíbulo, ventrículo derecho y tronco de arteria pulmonar, cerrando la comunicación interventricular en forma directa a través de la ventriculotomía. En los últimos años se cierra la comunicación interventricular con parche y se reseca la estenosis infundibular a través de un acceso por atriotomía derecha transtricuspidéa en aquellos pacientes con "anillo" y tronco de la arteria pulmonar

normales. Si el "anillo", válvula o tronco se muestran estrechos, el acceso se combina con una arteriotomía del tronco pulmonar (vía transauricular-transpulmonar), y a través de éste se realiza una comisurotomía valvular pulmonar; además se amplía el tronco pulmonar y se completa la resección de la estenosis infundibular, evitando en lo posible seccionar el "anillo" pulmonar. Sin embargo, si el anillo pulmonar es demasiado pequeño, con valores ( $Z < -2$ ), la arteriotomía pulmonar se extiende a través del anillo pulmonar hasta el infundíbulo, con la longitud mínima posible, pero lo suficientemente larga para resolver la estenosis. Incluso, se puede extender a las ramas pulmonares en caso de existir estenosis en el origen. <sup>(1)</sup>

La restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar se realiza mediante la colocación de un parche protésico que puede ser de pericardio (autólogo o bovino) o sintético (de *woven Dacron* o de PTFE) provisto o desprovisto de un mecanismo valvular. Existe la tendencia a favorecer la restitución por medio de algún mecanismo valvular cuanto mayor sea la edad del paciente o mayor el riesgo de insuficiencia cardíaca, ya que podría disminuir la morbilidad postoperatoria inmediata. Dentro de las técnicas valvuladas pueden usarse las del parche monovalva, prótesis biológicas pulmonares, homoinjertos, xenoinjertos o prótesis tubulares valvuladas. El implante de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar se utiliza en los casos que existe un arteria coronaria que cruza el infundíbulo. <sup>(1)</sup>

Los procedimientos complementarios más frecuentemente realizados concomitantemente a la corrección total de la Tetralogía de Fallot son el cierre de la comunicación interauricular, la ampliación del tronco y/o ramas de la arteria pulmonar y la plastía valvular pulmonar. En pacientes con alto riesgo de disfunción ventricular derecha se favorece la creación de una comunicación interauricular restrictiva mediante la fenestración del parche interatrial. Finalmente, si la estenosis es a nivel valvular y existe la posibilidad de preservar el anillo pulmonar, se debe considerar la realización de plastia valvular mediante comisurotomía pulmonar. <sup>(1)</sup>

La supervivencia natural en la tetralogía de Fallot es excepcional más allá de la tercera década de la vida. La historia modificada por la cirugía correctiva demuestra que la supervivencia es superior al 85% a los 40 años. Actualmente existe un número creciente de pacientes que requieren seguimiento regular por complicaciones posterior a la corrección total.<sup>(1)</sup>

La mortalidad operatoria de la corrección total de la tetralogía de Fallot es de aproximadamente 7%. La incisión transanular provoca insuficiencia pulmonar, lo que puede llevar de forma progresiva a dilatación y disfunción ventricular derecha y, mayor riesgo de arritmias. El reemplazo de la válvula pulmonar normaliza las dimensiones del ventrículo derecho, mejora la contracción ventricular derecha e izquierda, disminuye la incidencia de arritmias sintomáticas. Se considera como indicaciones para cambio valvular pulmonar, prolongación del QRS en el electrocardiograma mayor de 180 msec, un volumen telediastólico final mayor de 165 mL/m<sup>2</sup>, deterioro de la función ventricular derecha y clase funcional III NYHA. La técnica percutánea puede ser benéfica en pacientes selectos. En los casos en los que se tiene duda y cuya relación entre la presión intraventricular derecha y la presión intraventricular izquierda posterior a la cirugía es de 0.75 o menos, la cirugía puede considerarse satisfactoria; en caso contrario se debe tener en cuenta la colocación del parche transanular. Con la preservación de la válvula existe una reducción entre la presión del ventrículo derecho y la presión del ventrículo izquierdo en el mediano a largo plazo, disminuye la insuficiencia pulmonar, se preserva la función del ventrículo derecho y baja la incidencia de arritmias en el postoperatorio tardío.<sup>(1)</sup>

Los problemas más comunes que requieren seguimiento posterior a la corrección quirúrgica son el cortocircuito residual a nivel interventricular, la estenosis localizada de ramas pulmonares, estenosis residual subpulmonar o a nivel de la unión del ventrículo derecho con la arteria pulmonar, la insuficiencia pulmonar y tricúspidea, la dilatación e insuficiencia aórticas, las arritmias atriales (fibrilación y flúter atrial) o ventriculares (extrasístoles monomorfas o polimorfias, taquicardia ventricular) y la disfunción y dilatación ventriculares derechas. Los factores de

riesgo para dilatación del ventrículo derecho en pacientes postoperados son insuficiencia pulmonar, acinesia o aneurisma en el tracto de salida del ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea.<sup>(1)</sup>

La insuficiencia pulmonar crónica eventualmente produce dilatación severa del ventrículo derecho, disfunción ventricular derecha e incremento en el riesgo de arritmias ventriculares. El recambio valvular pulmonar puede llevar a la normalización del volumen del ventrículo derecho cuando el volumen telediastólico del ventrículo derecho es  $< 170 \text{ mL/m}^2\text{sc}$  o el telesistólico  $< 85 \text{ mL/m}^2\text{sc}$ .<sup>(1,11,12,15)</sup>

Otro problema hemodinámico posterior a la corrección total es la estenosis pulmonar (sub, supra o valvular). Por otro lado la muerte súbita atribuida a las arritmias cardíacas ocurre en el 6% de los pacientes postoperados de corrección de tetralogía de Fallot. Una duración del QRS  $> 180 \text{ ms}$  ha sido identificada como un marcador en el desarrollo de arritmias ventriculares malignas. Las cicatrices quirúrgicas por ventriculotomía o parche en el ventrículo derecho forman el sustrato de la taquicardia y el disparador es la dilatación ventricular influenciada tanto por el volumen del ventrículo derecho como por la masa ventricular derecha.<sup>(1,10,11)</sup>

La resonancia magnética proporciona información sobre la cantidad de flujo pulmonar, lo que permite calcular el volumen regurgitante pulmonar. También es posible valorar la velocidad máxima a través de la válvula pulmonar y evaluar la presencia de estenosis pulmonar. Provee información exacta en el cálculo de volúmenes ventriculares y de fracción de expulsión. Además permite analizar el tracto de salida del ventrículo derecho, la estenosis de ramas pulmonares y la presencia de fibrosis ventricular.<sup>(1,9,12)</sup>

El seguimiento de los pacientes postoperados es de por vida, con mayor énfasis en los casos de parche transanular, por su alta relación con la insuficiencia pulmonar, la dilatación del ventrículo derecho y las arritmias a largo plazo. Dado lo anterior, recomendamos la realización de un ecocardiograma anual o bianual y de

resonancia magnética a intervalos de 1 a 5 años, de acuerdo al estado clínico del paciente.<sup>(1)</sup>

### **ANTECEDENTES.**

El tratamiento quirúrgico de la tetralogía de Fallot da lugar a alteraciones anatómicas y funcionales en la mayoría de los pacientes. A pesar de que el volumen de carga del ventrículo derecho debido a la insuficiencia pulmonar severa puede ser tolerada por muchos años, no obstante, se ha demostrado que los mecanismos de compensación del miocardio del ventrículo derecho fracasan y que, si la carga de volumen no se elimina o se reduce mediante la sustitución de la válvula pulmonar, la disfunción ventricular puede ser irreversible.<sup>(9,12)</sup>

Se sabe que la insuficiencia pulmonar severa altera la función biventricular. La sustitución de la válvula pulmonar alivia los síntomas, normaliza los volúmenes del ventrículo derecho, y mejora la función ventricular. La mayoría de los estudios sobre el papel de recambio valvular han examinado los adolescentes mayores o adultos. Se sabe menos acerca de los beneficios potenciales de la sustitución valvular pulmonar en preadolescentes con tetralogía de Fallot y dilatación ventricular derecha significativa.<sup>(16)</sup>

La insuficiencia pulmonar da lugar a dilatación del ventrículo derecho que se ha asociado con vulnerabilidad para arritmias. En un estudio de Grothoff, et al. se demostró la relación existente entre la duración del complejo QRS y el volumen diastólico terminal del ventrículo derecho, así mismo, se demostró que el reemplazo valvular pulmonar reduce la duración del QRS y el volumen diastólico final del ventrículo derecho.<sup>(9,11,17)</sup>

Determinar el momento adecuado para el recambio valvular en pacientes con insuficiencia pulmonar significativa puede ser difícil, ya que la mayoría de los enfermos se encuentran asintomáticos aun con insuficiencia significativa. Idealmente, todas las lesiones anatómicas residuales importantes deben ser tratadas tempranamente para evitar el deterioro de la función ventricular derecha

y el desarrollo de problemas asociados.<sup>(18)</sup> En un estudio de Therrien y colaboradores, encontraron que los límites para obtener regresión del deterioro ventricular derecho son 170 ml/m<sup>2</sup> de volumen diastólico final y 85 ml/m<sup>2</sup> de volumen sistólico final. Concluyendo que después de cierto grado de dilatación ventricular derecha, la recuperación de la función es poco probable.<sup>(4)</sup>

La resonancia magnética cardiovascular ha evolucionado durante las últimas 2 décadas como la técnica de imagen estándar de referencia para evaluar las secuelas anatómica y funcional en pacientes con corrección total de tetralogía de Fallot. Tal Geva, analiza la carga de volumen del ventrículo derecho crónica después de la reparación y el papel de la resonancia magnética como apoyo en la toma de decisiones en relación pulmonar al reemplazo valvular.<sup>(9,12)</sup> Proporcionando información exacta en el cálculo de volúmenes ventriculares y de fracción de expulsión. Además permite analizar el tracto de salida del ventrículo derecho, la estenosis de ramas pulmonares y la presencia de fibrosis ventricular.<sup>(1)</sup>

La insuficiencia valvular pulmonar crónica es la secuela más frecuente que requiere reoperación en los pacientes con tetralogía de Fallot. Esta, comúnmente asociada a una extensa ventriculotomía, infundibulectomía, así como parches transanulares generosos en el tracto de salida del ventrículo derecho.<sup>(19)</sup>

Discigil, Puga, et al. demostraron mediante un estudio retrospectivo, que 42 pacientes sometidos a recambio valvular tardíamente con una media de 10 años posterior a la reparación total, presentaron mejoría significativa en la función ventricular derecha, control efectivo de las arritmias, y mejoría significativa en el volumen diastólico final y volumen de eyección efectivo del ventrículo derecho así mismo se concluyó que el recambio puede realizarse con baja mortalidad mediante cirugía.<sup>(18)</sup>

Por otro lado, Gengsakul, et al, encontraron que los síntomas y la clase funcional mejoran después del recambio valvular, así como una disminución en la regurgitación pulmonar y tricuspídea, no obstante no se demostró reducción de las arritmias, pero no se observaron muertes súbitas durante la cohorte.<sup>(1,20)</sup>

Lindsey y colaboradores llevaron a cambio valvular pulmonar a 42 pacientes menores de 13 años, sometidos a corrección total en promedio a los 8 meses de edad, observando en los controles ecocardiográficos disminución en el diámetro interno del ventrículo derecho. Aunque el reemplazo valvular pulmonar condiciona a un recambio valvular, mediante cirugía, este estudio indica que el recambio es seguro y bien tolerado en niños.<sup>(1)</sup>

Actualmente, la tendencia en el manejo de la insuficiencia pulmonar consiste en la implantación de válvulas pulmonares competentes antes de la edad adulta y a partir de los 6 años de edad. Para este propósito, se utilizan válvulas de homoinjerto o bovinos, aunque estas válvulas se implantan quirúrgicamente, la implantación a través de intervencionismo cardíaco ha tenido éxito y puede llegar a ser el método de elección en el futuro cercano.<sup>(3)</sup>

El implante percutáneo de válvulas cardíacas se ha convertido en uno de los campos más fascinantes de la cardiología actual. El implante de la pulmonar es una alternativa real al problema de largo plazo de los enfermos reparados de Tetralogía de Fallot. A la fecha, en el mundo, más de 700 enfermos han recibido una prótesis pulmonar con ésta técnica, con resultados iniciales alentadores. (art actual) Bonhoeffer et al, presentan con éxito la implantación de una válvula cardíaca biológica mediante la técnica percutánea sin insuficiencia residual, demostrada por angiografía y Doppler color, durante el seguimiento se evidenció mejora en la clase funcional y ausencia de insuficiencia, así como complicaciones, caracterizadas básicamente por estenosis valvular secundaria a calcificación que en su momento podrá ser llevada a dilatación con balón.<sup>(14)</sup>

El recambio valvular aislado continúa siendo un procedimiento de bajo riesgo, con una mortalidad perioperatoria de 1-2% y una sobrevida excelente a 10 años de 86-95%.<sup>(19)</sup>

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.**

La insuficiencia valvular pulmonar crónica es la secuela más frecuente que requiere reoperación en los pacientes con tetralogía de Fallot esta, comúnmente asociada a una extensa ventriculotomía, infundibulectomía, así como parches transanulares generosos en el tracto de salida del ventrículo derecho.

Determinar el momento adecuado para el recambio valvular en pacientes con insuficiencia pulmonar significativa puede ser difícil, ya que la mayoría de los enfermos se encuentran asintomáticos aun con insuficiencia significativa.

En el seguimiento, la muerte súbita atribuida a las arritmias cardíacas ocurre con una duración del QRS > 180 ms y mediante resultados de resonancia magnética se ha logrado establecer como límites 170 mL/m<sup>2</sup> de volumen diastólico final y 85 mL/m<sup>2</sup> del sistólico final para considerar apropiado el recambio valvular. Siendo un procedimiento de bajo riesgo, con una mortalidad perioperatoria baja y una sobrevida excelente a 10 años de 86-95% con adecuada tolerancia en niños.

Dentro de la experiencia del Instituto, no existen estudios que demuestren la evolución de los pacientes posoperados de corrección total de Tetralogía de Fallot en quienes se implantó una prótesis pulmonar.

## **PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN:**

¿En qué momento el paciente pediátrico posoperado de corrección total de tetralogía de Fallot requerirá reemplazo valvular pulmonar asociado al grado de insuficiencia pulmonar?

¿Se observa disminución en la regurgitación pulmonar, reducción en la duración del QRS y el volumen diastólico final del ventrículo derecho posterior al recambio valvular pulmonar?

## **JUSTIFICACIÓN**

Dado que la insuficiencia valvular pulmonar, es la secuela más frecuente en pacientes operados de corrección total de tetralogía de Fallot relacionado con la técnica quirúrgica. Determinar el momento adecuado para el recambio valvular en pacientes con insuficiencia pulmonar significativa resulta difícil, ya que la mayoría de los enfermos se encuentran asintomáticos.

Con el cambio valvular, se observa mejoría en los síntomas y la clase funcional así como una disminución en la regurgitación pulmonar. Por otro lado se reduce la duración del QRS y el volumen diastólico final del ventrículo derecho. Dentro de la experiencia del Instituto, no existen estudios que demuestren la utilidad del recambio valvular pulmonar en pacientes pediátricos.

## **OBJETIVOS**

- Evaluar la función ventricular derecha en relación a insuficiencia pulmonar en pacientes posoperados de corrección total de tetralogía de Fallot.
- Valorar la evolución clínica de los pacientes en quienes se colocó prótesis pulmonar posterior a la corrección total de Tetralogía de Fallot.
- Evaluar si existe disminución en la duración del QRS y el volumen diastólico final del ventrículo derecho

## **METODOLOGÍA.**

### **LUGAR.**

El estudio se llevó a cabo en el Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología “Dr. Ignacio Chávez”, que es una Institución de tercer nivel de atención dependiente de la Secretaría de Salud, cuyo objetivo es la atención de pacientes cardiovasculares y enfermedades asociadas principalmente.

### **TIPO DE ESTUDIO.**

Se trata de un estudio: observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

### **POBLACIÓN.**

Se analizaron los expedientes de pacientes ingresados al instituto Nacional de Cardiología “Dr. Ignacio Chávez” desde enero de 2000 a mayo de 2016 con el diagnóstico de Tetralogía de Fallot y que tienen el antecedente de haber sido llevados a corrección total de Tetralogía de Fallot.

### **MUESTREO.**

La muestra se obtuvo mediante un muestreo no probabilístico de casos no consecutivos.

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN.**

Se incluyeron los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot y antecedente de corrección total en el periodo de tiempo previamente descrito.

## **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.**

Se excluyeron los diagnósticos de atresia pulmonar, así como aquellos pacientes cuya corrección o el recambio valvular pulmonar se realizó posterior a los 18 años,

Pacientes que fueron llevados a recambio valvular pulmonar, secundario a patología cardíaca adquirida.

## **CRITERIOS DE ELIMINACIÓN.**

Pacientes sin datos completos en el expediente.

Pacientes que perdieron seguimiento posterior a la corrección total de tetralogía de Fallot.

Pacientes con antecedente de corrección total de tetralogía de Fallot y recambio valvular pulmonar en otra Institución.

Pacientes en quienes no se colocó prótesis pulmonar.

## VARIABLES.

Variables	Definición conceptual	Definición operacional	Escala de medición	Modalidad
Edad	Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento.	Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento..	Cuantitativa, discreta y de razón	Neonato: 0 – 28 días. Lactante: 1 mes – 2 años. Preescolar : 2 años - 6 años. Escolar: 6 años – 12 años. Adolescente: 12 años – 18 años. Adulto: > 1 años.
Peso	Suma de todos los componentes del organismo y representa la masa corporal total.	Se mide en gramos.	Cuantitativa, discreta y de razón	Varios
Talla	Medida de la estatura del cuerpo humano desde los pies hasta el techo de la bóveda del cráneo.	Se mide en centímetros.	Cuantitativa, discreta y de razón	Varias
Sexo:	Condición orgánica que distingue a los machos de las hembras.	Condición orgánica que distingue a los machos de las hembras.	Cualitativa, nominal dicotómica	Masculino, femenino.

Cianosis	Coloración azul o lívida de la piel y de las mucosas que se produce a causa de una oxigenación deficiente de la sangre	Coloración azul o lívida de la piel y de las mucosas que se produce a causa de una oxigenación deficiente de la sangre	Cualitativa nominal, dicotómica	Ausente, presente
Enfermedad genética	Enfermedad congénita, producida por un trastorno ocurrido durante el desarrollo embrionario, o como consecuencia de un defecto hereditario.	Enfermedad congénita, producida por un trastorno ocurrido durante el desarrollo embrionario, o como consecuencia de un defecto hereditario...	Cualitativa nominal, dicotómica	Ausente, presente
Arritmia	Problema en la frecuencia cardíaca o del ritmo de los latidos del corazón.	Problema en la frecuencia cardíaca o del ritmo de los latidos del corazón.	Cualitativa, nominal, dicotómica	Ausente, presente
Cardiomegalia	Aumento anormal del volumen y tamaño del corazón.	Se mide en la radiografía de tórax de acuerdo a la relación de la punta cardíaca con las líneas de referencia corporal.	Cualitativa, ordinal	Grado I: no rebaza el tercio proximal clavicular. Grado II: se encuentra entre tercio proximal y

				tercio medio clavicular. Grado III: rebaza el tercio proximal clavicular.
Tetralogía de Fallot	Cardiopatía congénita caracterizada por cuatro malformaciones con efectos cianotizantes	Cardiopatía congénita caracterizada por cuatro malformaciones con efectos cianotizantes	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Situs solitus.	Posición habitual de las vísceras,	Posición habitual de las vísceras,	Cualitativa nominal, dicotómica	Ausente, presente
Comunicación interventricular	Defecto del tabique interventricular, es decir, un orificio en la parte del tabique que separa las cavidades inferiores del corazón	Defecto del tabique interventricular, es decir, un orificio en la parte del tabique que separa las cavidades inferiores del corazón	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente

Cabalgamiento de la aorta	Relación que guarda la válvula aortica al colocarse sobre el septum interventricular	Se mide en porcentaje de acuerdo a la relación que guarda la válvula aortica sobre el septum interventricular	Cualitativa ordinal	Menor o igual al 50% Mayor o igual al 50%
Ecocardiograma	Gráfico que registra la posición y los movimientos del corazón mediante ondas ultrasónicas.	Gráfico que registra la posición y los movimientos del corazón mediante ondas ultrasónicas	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
FEVÍ	"Fracción de Eyección del Ventrículo Izquierdo". Es el indicador más utilizado para expresar la función del ventrículo izquierdo.	Se expresa en porcentaje (%)	Cualitativa nominal politómica	Normal ó conservada : >50% Disfunción leve 45-50% Disfunción moderada: 35-45% Disfunción severa: <35%
Estenosis pulmonar	Defecto congénito secundario al desarrollo anormal del corazón. Puede ser supra valvular, valvular, infundubular y/o mixta..	Se mide en milímetros de mercurio.	Cualitativa nominal politómica	Trivial: < 25 mmHg. Leve: 25-49 mmHg. Moderada: 50-79 mmHg. Severa: > 80mmHg.

Insuficiencia pulmonar.	Incompetencia de la válvula pulmonar para evitar el reflujo hacia el ventrículo derecho	Incompetencia de la válvula pulmonar para evitar el reflujo hacia el ventrículo derecho	Cualitativa nominal politómica	Leve, Moderada e Importante .
Diámetro diastólico del ventrículo derecho	Medida del máximo diámetro del ventrículo derecho.	Se mide en milímetros.	Cuantitativa discreta de razón	Normal: < 35 mm Dilatación: > 35 mm.
Función sistólica del ventrículo derecho.	Es la fracción de eyección de volumen sanguíneo del ventrículo derecho.	Se mide en porcentaje.	Cualitativa ordinal	Conservada: >66% Disfunción moderada: 53%-63%. Disfunción Importante : 38%-50%.
Volumen final telesistólico	El residual posterior al final de la sístole ventricular, previo al comienzo de la diástole ventricular o fase de llenado ventricular.	Se mide en ml/m <sup>2</sup> sc	Cuantitativa discreta de razón	Normal: < 85 ml/m <sup>2</sup> sc Aumentado: > 85 ml/m <sup>2</sup> sc
Volumen final telediastólico.	Capacidad ventricular, durante la diástole ventricular	Se mide en ml/m <sup>2</sup> sc	Cuantitativa discreta de razón	Normal: < 170 ml/m <sup>2</sup> sc Aumentado: > 170

				ml/m2sc
Complejo QRS	representación gráfica de la despolarización de los ventrículos del corazón formando una estructura picuda en el electrocardiograma.	Se mide en milisegundos.	Cuantitativa discreta de razón	Normal: 60-120 mseg. Ensanchado: >180mseg.
Cateterismo	Operación donde se introduce un catéter en un conducto o cavidad con finalidad quirúrgica o terapéutica.	Operación donde se introduce un catéter en un conducto o cavidad con finalidad quirúrgica o terapéutica..	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Presión del ventrículo derecho	Presión hidrostática ejercida por la sangre contra la pared de las cavidades del ventrículo derecho.	Se mide en milímetros de mercurio.	Cuantitativa discreta de razón	Normal: 20-30 mmHg.
Presión del ventrículo izquierdo	Presión hidrostática ejercida por la sangre contra la pared de las cavidades del ventrículo izquierdo	Se mide en milímetros de mercurio y depende de la edad del paciente.	Cuantitativa discreta de razón	

Presión de la arteria pulmonar	Presión hidrostática ejercida por la sangre contra la pared de la arteria pulmonar	Se mide en milímetros de mercurio.	Cuantitativa discreta de razón	Normal: <25 mmHg.
Saturación de oxígeno	Medida de la cantidad de oxígeno disponible en el torrente sanguíneo	Se mide en porcentaje	Cuantitativa discreta de razón	Normal > 90% Baja: < 90%
Anomalías coronarias	Defecto congénito en una o más arterias coronarias desde el origen o su trayecto.	Defecto congénito en una o más arterias coronarias desde el origen o su trayecto.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Resonancia magnética	Técnica de imagenología no invasiva, que utiliza un campo magnético y ondas de radio para obtener imágenes detalladas de los órganos y las estructuras del cuerpo.	Técnica de imagenología no invasiva, que utiliza un campo magnético y ondas de radio para obtener imágenes detalladas de los órganos y las estructuras del cuerpo	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Angiotomografía	Técnica de imagenología que combina el uso de rayos X con el análisis computarizado de las imágenes.	Técnica de imagenología que combina el uso de rayos X con el análisis computarizado de las imágenes.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente

Cirugía paliativa	Procedimiento quirúrgico cuyo propósito es alargar la supervivencia, y proporcionar una mayor calidad de vida, que la que ofrecería la evolución natural de la enfermedad.	Procedimiento quirúrgico cuyo propósito es alargar la supervivencia, y proporcionar una mayor calidad de vida, que la que ofrecería la evolución natural de la enfermedad.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Fistula de BlalockTaussig	Anastomosis, que conecta la arteria subclavia, a la arteria pulmonar. para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar.	Anastomosis, que conecta la arteria subclavia, a la arteria pulmonar. para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Fistula de BlalockTaussig modificada	Anastomosis, que conecta la arteria subclavia, a la arteria pulmonar, mediante un tubo protésico para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar.	Anastomosis, que conecta la arteria subclavia, a la arteria pulmonar, mediante un tubo protésico para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Cirugía correctiva	Procedimiento quirúrgico que corrige o trata defectos cardíacos con los que nace un niño	Procedimiento quirúrgico que corrige o trata defectos cardíacos con los que nace un niño	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente

Cierre de comunicación interventricular	Corrección del defecto a nivel del Septum interventricular mediante colocación de parche de pericardio bovino o por intervencionismo.	Corrección del defecto a nivel del Septum interventricular mediante colocación de parche de pericardio bovino o por intervencionismo.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Infundibulectomia	Resección parcial del infundíbulo de la arteria pulmonar.	Resección parcial del infundíbulo de la arteria pulmonar.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Ventriculotomía	Incisión quirúrgica sobre un ventrículo.	Incisión quirúrgica sobre un ventrículo.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Valvulotomía	Incisión realizada sobre una válvula cardiaca.	Incisión realizada sobre una válvula cardiaca.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho.	Extensión del diámetro de la porción de salida del ventrículo derecho con colocación de parche de pericardio bovino.	Extensión del diámetro de la porción de salida del ventrículo derecho con colocación de parche de pericardio bovino.	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Colocación de prótesis valvular pulmonar.	Recambio de válvula pulmonar nativa por material protésico	Recambio de válvula pulmonar nativa por material protésico	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente

Prótesis valvular pulmonar.	Dispositivo biomédico inocuo, que pretende realizar la misma función que ejercía la válvula propia del paciente a la que sustituye	Dispositivo biomédico inocuo, que pretende realizar la misma función que ejercía la válvula propia del paciente a la que sustituye	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente, presente
Medicamentos	Sustancia con propiedades curativas o preventivas, que ayuda al organismo a recuperarse de los desequilibrios producidos por las enfermedades o a protegerse de ellos.	Sustancia con propiedades curativas o preventivas, que ayuda al organismo a recuperarse de los desequilibrios producidos por las enfermedades o a protegerse de ellos.	Cualitativa nominal politómica	Varios
Escolaridad	Período de tiempo que un niño o un joven asiste a la escuela para estudiar y aprender, especialmente el tiempo que dura la enseñanza obligatoria.	Período de tiempo que un niño o un joven asiste a la escuela para estudiar y aprender, especialmente el tiempo que dura la enseñanza obligatoria.	Cualitativa nominal politómica	Varias
Ocupación	Oficio o profesión de una persona, independiente del sector en que puede estar empleada, o del tipo de estudio que hubiese recibido.	Oficio o profesión de una persona, independiente del sector en que puede estar empleada, o del tipo de estudio que hubiese recibido.	Cualitativa nominal politómica	Varias

## **DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO**

Se revisaran expedientes del Instituto Nacional de Cardiología “Dr. Ignacio Chávez”. Se seleccionaron los expedientes que cumplieran criterios de inclusión, y los datos obtenidos se registraron en una hoja de recolección de datos diseñada para este estudio (Anexo 2).

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO.**

Las variables nominales se describieron mediante valores absolutos y porcentajes y se compararon entre los grupos mediante pruebas de  $\chi^2$  o Exacta de Fisher.

La distribución de las variables continuas de razón se evaluaron mediante la Prueba de Kolmogorov - Smirnov, para aquellas con distribución normal se utilizó estadística descriptiva consistente en promedios y desviaciones estándar o en caso contrario como medianas y percentiles 25 y 75.

La comparación de los grupos se realizó mediante estadística inferencial no paramétrica utilizando la Prueba U de Mann-Whitney y Prueba de Medianas con un intervalo de confianza del 95% en todos los casos

El análisis se realizó utilizando el programa de análisis estadístico SPSS versión 21.0

## **RESULTADOS**

Durante el periodo comprendido de enero de 2000 a mayo de 2016, se revisaron un total de 60 expedientes, encontrándose que solo 38 contaban con los datos completos, los cuales fueron incluidos para el estudio.

Con un total de 38 pacientes, se encontró una distribución por sexo de 28 hombres que representa el 73.3% y 10 mujeres que corresponde al 26.3% de la población, con una media de edad de 8 +/- 5 años, al momento de ingreso al instituto, todos con un peso y talla dentro de las percentilas esperadas para cada

grupo de edad. 37 pacientes presentaban cianosis al ingreso, representando un 97.4% de la población, y solo uno no presentaba cianosis (2.6%).

De la población se encontró que 32 pacientes no presentaron fenotipo compatible con algún síndrome lo que representa el 84% de la población. Por otro lado se documentaron 3 pacientes con delección del cromosoma 22q11 (7.9 %), 2 portadores de síndrome de Down (5.3%), y solo uno con Síndrome de Holt-Oram (2.6%).

Dentro del abordaje diagnóstico inicial, a todos los pacientes se les realizó radiografía de tórax, 30 de ellos presentaron cardiomegalia grado II, representando el 78.9% y 8 no presentaron cardiomegalia (21.1%), referente al electrocardiograma, no se encontraron arritmias y los cambios típicos de esta patología se encontraron en el total de los casos.

A 33 de los pacientes se les realizó ecocardiograma al ingreso, 32 se encontraron en situs solitus (97%) y 1 en situs inversus (3%), el diagnóstico de tetralogía de Fallot se observó en 29 de los casos (87.9%) y doble vía de salida del ventrículo derecho tipo Fallot en 4 de ellos (12%). Respecto a la comunicación interventricular 4 fueron caracterizadas como infundibular (12.5%) y 3 como perimembranosa (9.4%). En 25 reportes se evidenció estenosis pulmonar mixta representando el 75%, 5 estenosis infundibular (6%) y solo 2 casos estenosis valvular (6%). La media del diámetro de la válvula pulmonar fue de 12 +/- 5 mm, y la media en el gradiente generado a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho fue de 73 +/- 5 mmHg. Las ramas pulmonares confluentes con una media de la rama derecha de 8.8 +/- 4 mm, y de la izquierda de 14.1 +/- 4mm. En todos los casos la función sistólica y diastólica biventricular se encontraba conservada. Como lesiones asociadas se encontraron: foramen oval permeable (10%), displasia de la válvula tricúspide (3.4%), defecto de la tabicación atrioventricular tipo A de Rastelli (3.4%), ausencia de válvula pulmonar (13%), conducto arterioso (3.4%) y arco aórtico derecho (17.2%).

En total se realizaron en total 29 cateterismos, 15 pre quirúrgicos que representa el 51.7% y 14 posquirúrgicos equivalente al 48.2%. De los reportes pre quirúrgicos como resultados de la medición de presiones intracavitarias, se reportó lo siguiente: presión del ventrículo derecho con media de 89 mmHg, a nivel de la arteria pulmonar media de 20.3 mmHg y la presión registrada a nivel del ventrículo izquierdo, con media de 88.4 mmHg, sin existir diferencia de gradiente entre ventrículo izquierdo y aorta, la media del grado de insaturación a nivel de la aorta fue de 60% aproximadamente. Dentro de las lesiones asociadas documentadas se reportó: arco aórtico derecho en 8 casos representando el 33%, foramen oval permeable en 2 casos (6.8%) y conducto arterioso persistente (6.8%). De los cateterismos posquirúrgicos 6 se realizaron posterior a la corrección total de Tetralogía de Fallot lo que representa el 42% y 1 posterior a colocación de fistulas sistémico pulmonares (7%) y como hallazgo de evidenció que las fistulas no estaban permeables realizándose colocación de stent en tracto de salida del ventrículo derecho, el resto de cateterismos se realizaron posterior a la colocación de prótesis valvular lo que representa el 50%, en 5 de ellos se concluyó estenosis de la válvula protésica (71%), uno de poca cuantía y 4 con estenosis severa (80%) que fueron llevados a valvuloplastia todos, reportados como exitosos.

Del total de pacientes solo a 7 se les ofreció de manera inicial cirugía paliativa lo que representa el 18.4% de los casos, con una media de edad de 5.8 +/- 3 años de edad, a dos se les colocó una fistula sistémico pulmonar Blalock Taussig clásica (28%), a cuatro se les realizó un a fistula sistémico Blalock Taussig modificada (57 %) y solo a uno se le realizó fistula de Waterston (14%).

La cirugía correctiva se llevó a cabo en el total de los pacientes estudiados, con una media de edad de 8.68 +/- 4.2 años. A todos se les realizo corrección total, con cierre de la comunicación interventricular con parche de pericardio bovino. El abordaje transatrial se realizó en 5 casos que representa el 14.2%, 2 abordajes transpulmonares (5.7%) y 30 de manera mixta (85%). A 27 de ellos se les realizó ventriculotomía y valvulotomía que constituye el 77% del total, a 33 se les hizo

ampliación con parche de pericardio bovino (94%) y finalmente a 24 pacientes se les colocó al mismo tiempo una prótesis valvular en posición pulmonar, es decir al 63.1% de los casos. Los hallazgos durante la cirugía fueron los siguientes: foramen oval (8.5%), comunicación interauricular (2.8%), válvula pulmonar rudimentaria (2.8%), ausencia de válvula pulmonar (5.7%), válvula bivalva (48%), de las cuales el 31% presentaban valvas engrosadas, el 17.1% con fusión de las comisuras y 28% displásicas. Solo 10 de las válvulas observadas presentaron apertura en domo que corresponde a 11.4%. Otras lesiones asociadas fueron conducto arterioso persistente en 20% y vena cava izquierda persistente en 8.5% de los casos.

De las 38 cirugías realizadas, no existieron complicaciones en 27 casos que corresponde al 27% del total. como complicaciones referidas, 4 fueron secundarias a sangrado que ameritó reexploración de lecho quirúrgico, 2 por arritmias, de las cuales una reportada como bloqueo auriculoventricular completo a quien se le colocó marcapasos y la segunda con flutter atrial que remite de manera espontánea y regresa a ritmos sinusal.

En el seguimiento posquirúrgico, el ecocardiograma reportó que no se encontraron cortocircuitos residuales en 73% de los casos y se observó comunicación interventricular residual en el 21% del total. Por otro lado, se observó doble lesión pulmonar en 5 casos (13%) con predominio de estenosis con una media del gradiente máximo de 34 mmHg, el componente de insuficiencia de predominio ligero. Aquellos con prótesis valvular se documentó doble lesión de la prótesis valvular en posición pulmonar en 11 de los casos (29%) con una media del gradiente máximo de 63 mmHg, el componente de insuficiencia de predominio ligero. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada con una media de  $63 \pm 3$  %. La función del ventrículo derecho reportada como conservada en el 30 casos (78.9%) y solo en 3 con reporte de función limítrofe (7.8%). El diámetro diastólico del ventrículo derecho con una media de  $36 \pm 5$  mm. La media del volumen telediastólico final fue de

86ml/m<sup>2</sup>/sc, tomando en cuenta que el registro total respecto a esta variable solo fue de 6 mediciones.

El electrocardiograma en ritmo sinusal, con una media del QRS de 134 +/- 5 milisegundos y solo 7 casos del total con QRS mayor a 180 milisegundos que representa el 18.4% de los casos.

Se realizaron 12 resonancias magnéticas durante el seguimiento posquirúrgico de las cuales 4 se reportaron con fracción de eyección del ventrículo derecho conservada y 8 con función disminuida por una media de la FEVD de 31%. La media del volumen telesistólico final de 86ml/m<sup>2</sup>/sc y media del volumen telediastólico final de 104 ml/m<sup>2</sup>sc y un predominio de insuficiencia pulmonar de importante cuantía.

Así mismo se realizaron 11 angiotomografías de las cuales 5 fueron realizadas previo al tratamiento de corrección total de tetralogía de Fallot y 6 durante el posquirúrgico tardío, las cuales agregaron a los hallazgos de ecocardiografía, que las arterias coronarias tienen trayecto y origen habituales y solo una identificó múltiples colaterales aorto-pulmonares, y origen anómalo de la arteria coronaria circunfleja izquierda desde el ostium de la coronaria derecha con curso retro aórtico.

La cirugía donde se realizó colocación de prótesis valvular en posición pulmonar se llevó a cabo con una media de edad de 12.5 +/- 4.8 años. Las prótesis válvulares más utilizadas fueron las Carpentier Edwards en 22 de los casos con una media de 25 +/- 2mm, INC en 9 de los pacientes con una media de 26 mm +/- 2 mm, Perimount en 2 casos y finalmente St. Jude solo en 2 casos. No se reportaron complicaciones durante la cirugía y 3 pacientes fallecen secundario a choque cardiogénico (7.8%)

Posterior al recambio valvular se dio seguimiento a los pacientes con una media de edad de 19 +/- 9 años para el momento de su última consulta. De los 35 ecocardiogramas realizados ninguno reporta fugas para valvulares, 18 de ellos

reportan doble lesión de la prótesis valvular con una media del gradiente máximo de 64 mmHg, el componente de insuficiencia de predominio importante. El diámetro diastólico del ventrículo derecho con una media de 41 +/- 4mm.

El electrocardiograma en ritmo sinusal, con una media del QRS de 118 +/- 5 milisegundos y solo 4 casos del total con QRS mayor a 180 milisegundos que representa el 10 % de los casos.

Trece pacientes se encuentran bajo tratamiento farmacológico que representa el 34% del total de la población, la mayoría con diuréticos tipo furosemida y espironolactona, ya sea como monoterapia o en combinación, además de antihipertensivos de tipo IECA (captopril y enalapril), y solo 4 con apoyo de digitalico (digoxina), 1 con manejo antiagregante plaquetario del tipo ácido acetil salicílico y 1 con anticoagulante oral con acenocumarina.

Respecto a la escolaridad, 1 paciente a nivel primaria (2.8%), 10 nivel secundaria (28.5%), 15 a nivel medio superior (39.4%), 1 licenciatura (2.8%) y 8 se desconoce nivel de estudios (23%). En cuanto a la ocupación desarrollada, 20 son estudiantes (57.1%), 4 empleados (11.4%), 3 desempleados (8.5%) y 18 se desconoce (51.4%).

## **CONCLUSIONES.**

Posterior a los estudios realizados previamente podemos concluir que se necesita una muestra lo suficientemente numerosa para obtener relaciones directas estadísticamente significativas.

Por otro lado con los resultados obtenidos, como la relación de la duración del QRS con la función ventricular y definiendo los cambios dependiendo del tiempo desde la corrección, se podría llegar a establecer un tiempo de reemplazo más adecuado.

Esta revisión nos lleva a continuar con el análisis e incluir mayor número de pacientes, así mismo dar uso adecuado a las pruebas diagnósticas entre las que se encuentran, la angiotomografía, la resonancia magnética y el ecocardiograma para determinar con mayor certeza el tiempo en el cual es adecuado realizar el reemplazo valvular pulmonar y así evitar la dilatación ventricular derecha y deterioro en su función, promoviendo así una mejora en la clase funcional y mayor esperanza de vida a los pacientes operados de corrección total de tetralogía de Fallot.

# Anexo 1

PROTOCOLO DE RECAMBIO VALVULAR EN POSOPERADOS DE CORRECCION TOTALDE TETRALOGIA DE FALLOT.					
NOMBRE:			Registro:		
Fecha ingreso INC		Fecha de Nacimiento			
Peso	Talla		Sexo:		
CIANOSIS: Si		No:	SINDROME:		
<b>RX TORAX:</b>	Cardiomegalia: Si ( ) NO ( )	Grados:	Otros:		
ECOCARDIOGRAMA:					
Fecha:	DX:				
Estenosis:	Infundibular	Valvular	Mixta.	Diámetro anillo Pulmonar	
Gradiente pulmonar:		Diámetro VD		Rama D	Rama I
OTROS:					
CATETERISMO					
Fecha:	Presión VD	Presión AP	Presión VI	Presión AO	Sat Ao
Alteración Coronaria Si ( ) NO ( )			Arco Aórtico derecho: Si ( ) No ( )		
Conclusiones:					
CIRUGIA PALIATIVA:					
Fecha:	Si ( )	No ( )	EDAD:		
Tipo:	BT	BT Modificada	Waterston:	Otras:	
CIRUGIA CORRECTIVA:					
Fecha:	Si ( )	No ( )	EDAD:	Fecha:	
QX REALIZADA:					
RESECCION INFUNDIBULAR: SI ( ) NO ( )					
VIA DE RESECCION:	TRANSATRIAL	TRANSPULMONAR	MIXTA		
VENTRICULOTOMIA: SI ( ) NO ( )		VALVULOTOMIA: SI ( ) NO ( )			
AMPLIACION CON PARCHES: SI ( ) NO ( )					
HALLAZGOS:					
COMPLICACIONES					
SEGUIMIENTO					
ECO:	DX				
ARRITMIA: SI ( ) NO ( )	TIPO:	IP:	VTS	VTD	DDVD
RMN:	DX				
IP	VTS	VTD	OTROS		
CIRUGIA CAMBIO VALVULAR:					
FECHA	EDAD	QX			
TIPO DE VALVULA	HALLAZGOS		COMPLICACIONES		
SEGUIMIENTO					
FECHA ULTIMA CONSULTA		EDAD	ECO:		
DDVD:	QRS	MEDICAMENTOS		VIVE: SI ( ) NO ( )	
ESCOLARIDAD			OCUPACION		

## Anexo 2

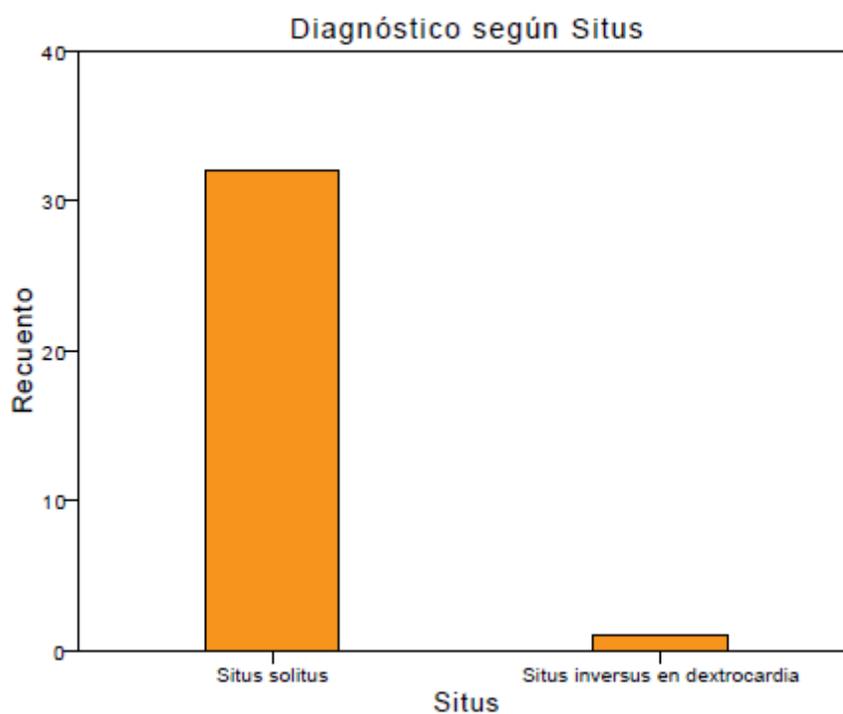
		Recuento	% del N de la tabla
Edad por etapas de la vida	Neonato	1	2,6%
	Lactante	4	10,5%
	Preescolar	12	31,6%
	Escolar	13	34,2%
	Adolescente	6	15,8%
	Adulto	2	5,3%

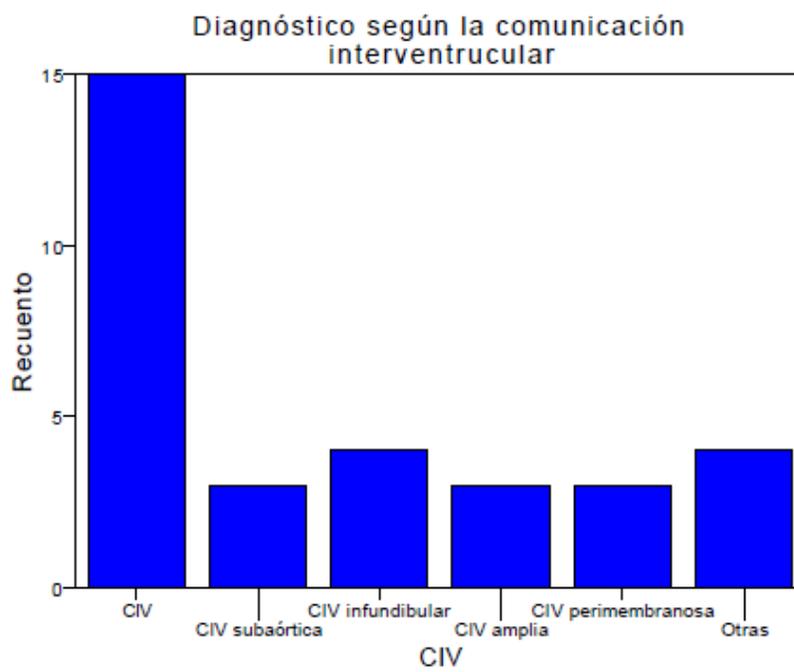
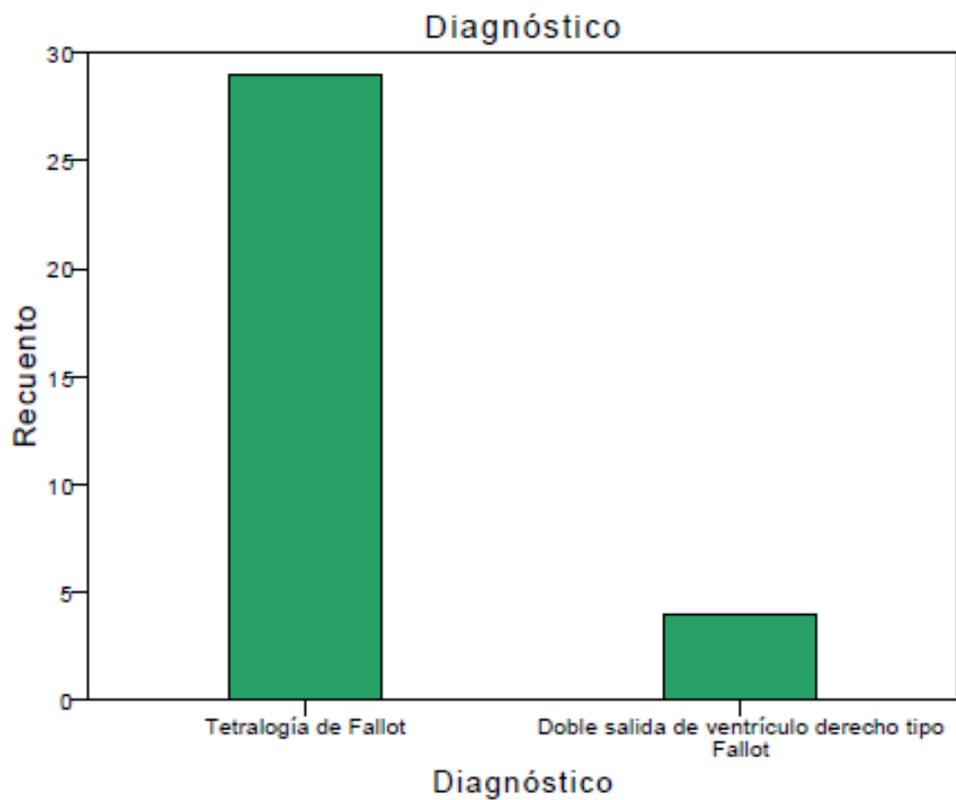
		Talla al ingreso (cm)		Peso al ingreso (Kg)	
		Media	Desviación típica	Media	Desviación típica
Edad por etapas de la vida	Neonato	54	.	3	.
	Lactante	67	10	6	1
	Preescolar	99	20	15	6
	Escolar	127	24	25	8
	Adolescente	149	14	42	17
	Adulto	163	9	65	15

	Media	Desviación típica
Edad de Ingreso	7,99	5,85
Edad de Cirugía Paliativa	5,82	3,27
Edad de Cirugía Correctiva	8,68	4,29
Edad de Recambio Valvular	12,25	4,85
Edad	19,76	9,06

		Recuento	% del N de la columna
Presencia de Síndrome	Síndrome de Down	2	5,3%
	Deleción 22q11	3	7,9%
	Síndrome Holt-Oram	1	2,6%
	Ninguno	32	84,2%

	Media	Desviación típica	Mínimo	Máximo
Edad de Ingreso	7,99	5,85	,04	25,00
Edad de Cirugía Paliativa	5,82	3,27	,42	10,00
Edad de Cirugía Correctiva	8,68	4,29	,67	18,00
Edad de Recambio Valvular	12,25	4,85	3,92	26,00
Edad	19,76	9,06	3,00	49,00





		Recuento	% del N de la columna
Situs	Situs solitus	32	97,0%
	Situs inversus en dextrocardia	1	3,0%
Diagnóstico	Tetralogía de Fallot	29	87,9%
	Doble salida de ventrículo derecho tipo Fallot	4	12,1%
CIV	CIV	15	46,9%
	CIV subaórtica	3	9,4%
	CIV infundibular	4	12,5%
	CIV amplia	3	9,4%
	CIV perimembranosa	3	9,4%
	Otras	4	12,5%
Cabalgamiento de la aorta	Menor o igual a 50%	21	95,5%
	Mayor a 50%	1	4,5%
Fración de eyección del ventrículo izquierdo	Conservada	32	100,0%

		Recuento	% del N de la columna
Estenosis infundibular	Sí	5	16,7%
	No	25	83,3%
Estenosis valvular	Sí	2	6,7%
	No	28	93,3%
Diámetro del anillo pulmonar	Normal: Menor a 35 mm	17	81,0%
	Dilatación: Mayor a 35 mm	1	4,8%
	8	1	4,8%
	9	1	4,8%
	11	1	4,8%

## REFERENCIAS

- 1) Buendía A, Camacho-Castro A, Curi-Curi P. Tetralogía de Fallot. En: Attie F, Calderon J, Zabal C, Buendía A, editores. *Cardiología Pediátrica* 2ª ed. Ed. Panamericana; 2013; 21; 211-221.
- 2) Sandoval N, Díaz GG, Duhagon P. Tetralogía de Fallot. En: Díaz Góngora G, Sandoval RN, Vélez MJ, Carrillo AG, editores. *Cardiología Pediátrica*. Colombia, Bogotá: Ed Mc Graw Hill; 2003; 35: 509-525.
- 3) Luxenberg D. M., Torchen L. Tetralogy of Fallot. IN: Ra-id A. editor. *Heart Diseases in Children A Pediatrician's Guide*. USA, Chicago. Ed Springer Science. 2011; 7: 166–176.
- 4) Alva C. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana de Cardiología*, 2013; 24(2): 87-93.
- 5) Tronconis C, Historia de la corrección quirúrgica de la Tetralogía de Fallot. *Avances Cardiología*. 2014;34(4):311-318.
- 6) Arévalo SL, Segura SB, Lozano DR. Crisis de Hipoxia, EN: García, Valencia, Serrano, Nieto, Muñoz, Sienna, Arevalo, Segura, Lozano. *Urgencias en Pediatría*. Hospital Infantil de México, 6ª ed. México, D.F: Ed. Mc Graw Hill. 2011.164:852-854.
- 7) Karakurt C, Koc-ak G, Elkıran O. Prenatal Diagnosis of a Patient With Tetralogy of Fallot and an Absent Pulmonary Valve. *Pediatric Cardiology*. 2011. 32:241–242.
- 8) Dryżek P., Mazurek-K., A. Moszura T., Sysa A. Right ventricle outflow tract stenting as a method of palliative treatment of severe tetralogy of Fallot. *Cardiology Journal*. 2008, 15(4), pp. 376–379.

- 9) Alizadeh S.A., Vasheghani F.A., Khajal Z., Jamshidi M., Hesami M., Fallahabadi H., Alimohammadi M., Seifi A. Correlation of fragmented QRS with right ventricular indexes and fibrosis in patients with repaired tetralogy of fallot, by cardiac magnetic resonance imaging. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2015, 17(Suppl 1):P215.
- 10) Kleinveld G., Joyner R.W., Sallee III D., Kanter K.R., Parks W.J., Hemodynamic and Electrocardiographic Effects of Early Pulmonary Valve Replacement in Pediatric Patients After Transannular Complete Repair of Tetralogy of Fallot. *Pediatric Cardiology*. 2006. 27:329–335.
- 11) Grothoff M., Spors B., Abdul-K. H., Rahman M., Meskishvili V., A. Lange V., Felix R., Gutberlet M., Pulmonary regurgitation is a powerful factor influencing QRS duration in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Clinical Research in Cardiology*, 2006, 95(12):643–649.
- 12) Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2011, 13(9): 1-24.
- 13) Bugeja J, Grech V, DeGiovanni JV. Right ventricular outflow tract stenting – effective palliation for Fallot’s tetralogy. *Images in Paediatric Cardiology*. 2015. 17(3): 3–10.
- 14) Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Merckx J, Aggoun Y, Bonnet D, Acar P, Le Bidois J, Sidi D, Kachaner J. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *The Lancet*. 2000. 356(9239):1403-5.

- 15) Shiokawa Y, Sonoda H, Tanoue Y, Nishida T, Nakashima A, Tominaga R. Pulmonary valve replacement long after repair of tetralogy of Fallot. *General Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2012. 60:341–344.
- 16) Lindsey CW, Parks WJ, Kogon BE, et al. Pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair in preadolescent patients. *Ann Thorac Surg* 2010; 89:147.
- 17) Harrid D, Brerul Ch, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F, Walsh E. Pulmonary valve replacement in tetralogy of fallot. Impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation*. 2009;119:445-451.
- 18) Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, Schaff HV, Hagler DJ, Waner CA, Danielson GK. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:344-351.
- 19) Naser MA, Joseph AD. Pulmonary Regurgitation after Tetralogy of Fallot Repair: Clinical Features, Sequelaean Timing of Pulmonary Valve Replacement. *Congenit Heart Dis*. 2007; 2: 386-403.
- 20) Gensakul A, Harris J, Bradley TJ, Webb GD, Williams WG, Siu SC, MerchantN, McCrindle BW. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J. Cardiothorac Sur*. 2007; 32: 462-468.
- 21) Hazekamp MG, Kurvers MJ, Schoof PH, Vliegen HW, Mulder BM, Roest AW. Pulmonary valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy. *European Journal of Cardio-Thoracic surgery*. 2000. 19:667-670.

- 22) Calderon CJ. Urgencias cardiológicas. En: Rodriguez M, Gamboa J, Arnaiz C, Escobar E, Asociación Mexicana de Pediatría, A.C. Temas de Pediatría. Urgencias. México,D.F: Ed. McGraw Hill; 1999. P.239-250.
- 23) Telich TJ, Ocampo A, López CS, Rodríguez JJ, Juárez OL, Alxanderson E. Tetralogía de Fallot. Revista de la Facultad de Medicina de la UNAM. 2012; 55(6): 21-25.
- 24) Belalcazar-Bolaños EG, Burbano-Burbano HD, Díaz-Zamudio, Criales-Vera SA. Tetralogía de Fallot: hallazgos tomográficos antes y después de la cirugía. Anales de Radiología México 2014;13:306-318.