



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
División De Estudios De Posgrado  
PROGRAMA UNICO DE ESPECIALIDADES MÉDICAS

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ"

TESIS

ANALISIS DE MORBILIDAD Y MORTALIDAD EN PACIENTES CON TETRALOGIA DE FALLOT TRATADOS  
MEDIANTE CORRECCION QUIRURGICA EN LA EDAD ADULTA; EXPERIENCIA DE 15 AÑOS EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ"

MODALIDAD DE GRADUACION TESIS

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN

CARDIOLOGIA

PRESENTA

Dr. Rodrigo Arechavala Chong

ASESOR DE TESIS

Dr. Jorge Luis Cervantes Salazar

CIUDAD UNIVERSITARIA, CD.MX., 2017



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.

FIRMAS

---

Dr. Juan Verdejo Paris.

Jefe de Enseñanza Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

---

Dr. Jorge Luis Cervantes Salazar

Tutor de Tesis.

---

Dr. Rodrigo Arechavala Chong

Tesista

## DEDICATORIAS

A mis padres por ser la base de mi formación, por su apoyo y amor incondicional, por sus consejos e impulsarme a buscar mis sueños.

A Kenya, mi esposa, por su apoyo, su amor y por siempre creer en mí.

A mis hermanos, por ser ejemplo, amigos y apoyo.

A mis maestros, sin su enseñanza nada de esto sería posible.

## INDICE

1.- INTRODUCCION.

2.- MARCO TEORICO.

3.- OBJETIVOS

4 .- MATERIAL Y METODOS.

5.- ANALISIS ESTADISTICOS.

6.- RESULTADOS.

7.- DISCUSION.

8.- LIMITANTES.

9.- CONCLUSIONES

10.- REFERENCIAS.

## INTRODUCCION

En las últimas décadas ha habido una notable mejoría en la supervivencia de los pacientes con cardiopatías congénitas, esto debido a los avances en tratamientos quirúrgicos reparadores. Actualmente se estima que el 85% los pacientes afectados sobrevive a la vida adulta, la mayoría de ellos con un tratamiento quirúrgico previo (2). Junto con la transposición de grandes arterias, la tetralogía de Fallot es una de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes y su prevalencia se sitúa alrededor del 11% de los recién nacidos vivos con cardiopatía congénita. Su etiología es desconocida y se supone multifactorial, esporádica en la mayoría de los casos con un riesgo de recurrencia del 3% sin familiar de primer grado afectado. (1).

Actualmente se ha planteado la cirugía correctiva temprana, respetando la posible integridad de la válvula pulmonar. Años después de la cirugía de corrección, la mayoría de los pacientes presentan dilatación del ventrículo derecho y aproximadamente 10% de ellos requerirá una reintervención a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho, debido a una limitación en la capacidad de ejercicio y/o para estudio y manejo de arritmias cardiacas. Desde el reporte en el año 1955 de la reparación exitosa de la tetralogía de Fallot, existe una tendencia a realizar el tratamiento quirúrgico tan pronto sea posible (3), actualmente la reparación mas allá de la niñez es la excepción más que una regla. Raramente el diagnóstico diferido o la falta de facilidades retrasan el tratamiento quirúrgico. La historia natural ominosa indica que el impedimento hemodinámico en los supervivientes a la edad adulta puede reflejar el espectro menos severo de esta cardiopatía.

Actualmente existen estudios observacionales extendiéndose ya más de 25 años para estudiar la sobrevida en los pacientes corregidos a edad temprana, a si mismo se han identificado factores predictores de desenlaces fatal temprano y tardío (6), sin embargo poco se ha documentado de la población adulta afectada por esta cardiopatía y la cual es tratada mediante corrección quirúrgica en esta fase de la historia natural de la enfermedad.

## MARCO TEORICO

Descrita por primera vez en el año de 1671 por el autor danés Niels Stensen, fue publicada una descripción ilustrada por el inglés William Hunter en el año de 1874. Sin embargo fue hasta el año de 1888 que Etienne-Louis Arthur Fallot hizo una fina descripción de las cuatro características morfológicas básicas, unificándolas en una misma entidad que le llamo "malaide bleue", enfermedad azul, y llevo a cabo la correlación anatomoclínica de tres casos, en el Maseille Medical Journal (7).

Se trata de una cardiopatía conotruncal, 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.(8)

La tetralogía de Fallot se define anatómicamente por la alteración específica de la desviación anterior del septum infundibular, este trastorno primario del desarrollo desencadena las cuatro elementos de esta patología: cabalgamiento aórtico, defecto septal interventricular (sub-aórtico), obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho el cual puede ser infundibular, valvular, supra valvular o combinación de todos e hipertrofia del ventrículo derecho.

La tetralogía de Fallot representa aproximadamente el 3.5% de los niños que nacen con cardiopatía congénita, lo que corresponde a un caso por cada 3600 nacidos vivos o una tasa de 0.28 por cada 1,000 nacidos vivos. Sin embargo el porcentaje sobre el total de cardiopatías congénitas aumenta después del primer año y alcanza el 10% por la pérdida de enfermos con patologías más graves. (7)

Como muchas de las cardiopatías congénitas la etiología no es precisa. En su mayoría estos casos son esporádicos, sin embargo se ha calculado el riesgo de recurrencia en familiares cercano al 3% sin no hay otra afección en línea directa. Se ha observado relación entre la infección materna por virus de la rubeola en el primer trimestre del embarazo en un pequeño número de casos

A pesar de que están descritos diversos genotipos asociados a la tetralogía de Fallot, la mayoría de los pacientes no son sindrómicos. La microdeleción del gen 22q11, responsable del síndrome clínico conocido como CATCH22, se identifica en el 16,6% de los niños afectados hijos de padres sanos. En menor proporción, aunque significativamente mayor a la de la población general, aparece asociación al síndrome de Down; inversamente, el 14-15% de los niños con síndrome de Down y cardiopatía son portadores de tetralogía de Fallot (8).

Debido a la desviación anterocefálica del septum de salida, se desarrollan los estigmas anatomopatológicos de la descripción clásica:

1. Estenosis pulmonar que puede afectar a la región subvalvular y/o valvular, además de a la supravalvular. Lo más frecuente es que esté afectado más de un nivel anatómico.
2. Comunicación interventricular es específicamente perimembranosa (subaórtica) usualmente amplia y no restrictiva, el borde superior de la comunicación lo conforma la válvula aórtica, el borde inferior el tabique interventricular muscular, debido a la presencia de musculo cardiaco proveniente del pliegue infundivuloven-tricular, o fibroso determinando continuidad entre la unión ventrículo aórtica y la válvula tricúspide.
3. Cabalgamiento aórtico que se produce porque el septo interventricular está desviado hacia delante y hacia la derecha, provocando su mala alineación con la pared anterior de la aorta, con lo cual ésta queda conectada anatómicamente con ambos ventrículos.
4. Hipertrofia ventricular derecha secundaria a la sobrecarga de presión impuesta por la estenosis pulmonar crónica y el grado de cabalgamiento aórtico, en algunos casos esta se encuentra asociada a dilatación del mismo ventrículo.

En el 25% de los pacientes se asocia un arco aórtico derecho, en el 5% de los pacientes anomalías en el nacimiento o curso de las arterias coronarias; la más comúnmente relacionada es el nacimiento anómalo desde la arteria coronaria derecha de la arteria descendente anterior, la cual cursa anteriormente y cruza el infundíbulo del ventrículo derecho. Así mismo el nacimiento del bronquio izquierdo esta rotado en sentido horario, el cual aumenta el riesgo de compresión coronaria posterior al implante de “stents” en el infundíbulo ventricular derecho. El síndrome de ausencia de válvula pulmonar es una forma rara de presentación de esta patología, en el cual la estenosis y regurgitación del tracto de salida del ventrículo derecho son debidas a una marcada estenosis del anillo valvular pulmonar, asociado a valvas pulmonares hipotroficas o ausentes. Las arterias pulmonares se encontraran dilatadas y podrán producir obstrucción de la vía aérea en los recién nacidos (9)

La tetralogía de Fallot se ha clasificado en cuatro variedades:

- 1.- Tetralogía de Fallot clásica con estenosis pulmonar, la cual puede ser a nivel subvalvular, valvular o supravalvular. Es el tipo más frecuente.
- 2.- Tetralogía de Fallot con ausencia de la valvular, con severa displasia de la válvula e importante dilatación de las arterias pulmonares. Representa del 3 al 5% de los casos y comúnmente la morbimortalidad se asocia a compresión de la vía aérea.
- 3.- Tetralogía de Fallot con canal auriculo-ventricular común, es una rara lesión; que se presenta en el 2% de los casos, esta asociación conlleva un riesgo quirúrgico mayor durante la corrección.
- 4.- Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar frecuentemente asociado a hipoplasia de ramas de la arteria pulmonar y colaterales aortopulmonares.

Existe otra forma de clasificación de la tetralogía de Fallot; con anatomía favorable o desfavorable. La primera incluye: diámetros normales de la unión ventrículo – pulmonar, de los segmentos sinusal y tubular de la arteria pulmonar, y de las ramas pulmonares, arterias coronarias con origen y distribución normal y ausencia de malformaciones asociadas. La anatomía desfavorable incluye los raros casos con hipoplasia anular, y de ramas pulmonares, casos con

arterias coronarias anómalas y asociación con defectos de la tabicación atrioventricular, atresia pulmonar y ausencia de sigmoideas pulmonares (2).

La comunicación interventricular en la tetralogía de Fallot es no restrictiva y conlleva a presiones intraventriculares iguales en ambos ventrículos. La dirección y magnitud del flujo a través del defecto, dependerá de la severidad de la estenosis pulmonar. Una estenosis moderada estará asociada con un cortocircuito de izquierda a derecha a nivel ventricular, y el flujo pulmonar excederá el flujo sistémico. Estadios más avanzados de estenosis causan resistencias al flujo iguales en la circulación pulmonar y sistémica, que causan un cortocircuito bidireccional. Una obstrucción severa al flujo de salida del ventrículo derecho, causara un cortocircuito de derecha a izquierda, con un flujo pulmonar marcadamente reducido. Factores que pueden causar una reducción en la saturación arterial de oxígeno son: la caída en las resistencias vasculares sistémicas inducidas por el ejercicio, crisis hipoxicas que desencadenan acidosis metabólica, y el aumento en la frecuencia cardíaca que aumenta el cortocircuito de derecha a izquierda (4).

La presentación clínica en los pacientes no tratados quirúrgicamente se caracteriza por grados variables de cianosis, y con ello grados variables de hipocratismo digital, poliglobulia y en estadios más avanzados cuadros francos de insuficiencia cardíaca de predominio derecha.

Sin intervención quirúrgica 25% de los infantes afectados mueren en el primer año de vida, la mortalidad aumenta al 40% a los 3 años de edad, 70% al final de la primera década y 90% al final de la cuarta década de la vida. Las causas más comunes de muerte incluyen crisis hipoxicas en el 62% de los pacientes, accidentes cerebrovasculares 17% y abscesos cerebrales 13% (5).

#### TRATAMIENTO.

La evolución del tratamiento quirúrgico inicia en el año 1945, cuando Alfred Blalock, Vivien Thomas y Elena Taussig realizan la primer fistula sistémico pulmonar, con lo que observaron mejoría en el grado de cianosis en los pacientes tratados. Diez años después de la realización del primer procedimiento Blalock y Taussig describen la técnica quirúrgica. En el año de 1946 Potts

introdujo la anastomosis entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda y en 1962 Waterson realizó una anastomosis entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar derecha.

Sin embargo fue hasta el mes de abril del año 1954 cuándo Lilehei realiza la primera corrección total de un paciente con tetralogía de Fallot en la universidad de Minesota. Su objetivo era restaurar la circulación normal, mediante una técnica de “circulación cruzada” se realizaba el cierre del defecto del tabique interventricular y remoción de la estenosis pulmonar.

La primera corrección exitosa de tetralogía de Fallot utilizando bomba de circulación extracorpórea fue realizada por Kirklin en 1955. Pese al éxito inicial, los intentos subsecuentes presentaron una alta tasa de mortalidad, motivo por el cual se determino la corrección en dos etapas, con una cirugía paliativa inicial y la corrección total en un segundo evento quirúrgico. En el año de 1972 Castañeda reinicia la corrección en un solo tiempo quirúrgico durante la infancia, con mejores resultados conforme se perfeccionaba la técnica quirúrgica. Una de los hallazgos mas importantes fue la asociación que se encontró entre la técnica transventricular, en la cual se realizaba una ventriculotomía derecha extensa a través del anillo pulmonar hacia el tronco de la arteria pulmonar con alargamiento del tracto de salida del ventrículo derecho y una incidencia alta de insuficiencia pulmonar, aumento de la mortalidad y de complicaciones perioperatorias. Con el desarrollo de una técnica transatrial – transpulmonar en la que no se realiza ventriculotomía derecha se ha observado una menor mortalidad.

Desde la primera intervención correctiva en 1954, la tendencia ha evolucionado al realizar la corrección total a edades más tempranas y abandonar la fistula de Blalock – Taussig original o modificada como medidas paliativas. 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 y en un segundo tiempo efectuar la corrección total. Una revisión multicéntrica reveló que la corrección total puede realizarse incluso antes de los seis meses de edad y sin aumento de la mortalidad. Sólo cuando la operación se realiza en menores de tres meses de vida, se demostró

que los días de estancia en la terapia intensiva, el tiempo de intubación endotraqueal y el uso de inotrópicos se encuentran incrementados. (7).

Las desventajas del plan con dos operaciones son que el paciente se encontrara expuesto a hipoxia durante mayor tiempo, esto favorece la degeneración los miocitos y la fibrosis intersticial, lo que a largo plazo favorece las arritmias y la disfunción ventricular y la exposición del enfermo a las potenciales complicaciones y riesgos de dos eventos quirúrgicos (10).

Actualmente existen estudios observacionales con seguimiento a pacientes tratados en edades tempranas y que se extienden por más de 40 años (6). A pesar de que la mortalidad perioperatoria ha disminuido en las últimas décadas, no se han podido reducir las metas a largo plazo. La muerte tardía se mantiene en 0.5 +/- 0.07 por año y el riesgo de reoperación se ha mantenido sin cambios: con un 50% de los enfermos siendo reintervenido después de 30 años del procedimiento inicial. Las principales causas de reoperación son la insuficiencia pulmonar, la estenosis pulmonar y la comunicación ventricular residual. Es de señalar que este riesgo de reintervención disminuye con el transcurso de los años, de 2% por año a los 10 años a 1.6% por año a los 40 años; sin embargo el riesgo de muerte se incrementa ligeramente debido a las arritmias y a la muerte súbita (7).

Otras casusas de reintervención son la reconstrucción del tracto de salida por estenosis residual o reestenosis, como es reportado en la serie reportada por Hickey et al, en la cual ocurrió en un 8% mientras que la ampliación quirúrgica de arterias pulmonares, la reparación de aneurisma de parche del tracto de salida y el cierre de comunicación interventricular (CIV) se hizo en el 9, y 6% respectivamente a 20 años de seguimiento (7).

La insuficiencia pulmonar residual después de la corrección total era considerada un evento inevitable, bien tolerado en los pacientes pese a grados importantes de la misma, sin embargo en estudios posteriores se observo relacionada al ensanchamiento progresivo del QRS, a la presencia de arritmias, falla ventricular derecha y muerte (11). Los factores relacionados con el desarrollo de insuficiencia pulmonar son: el uso de parche transanular al momento de la

reparación total, sin embargo existen resultados contradictorios en este respecto. La indicación de reintervención para cambio valvular pulmonar debe ser evaluada mediante ecocardiografía y resonancia magnética para medir función ventricular y volúmenes ventriculares; los umbrales para intervenir son un volumen telediastólico mayor a 170 mL/m<sup>2</sup> y/o un volumen telesistólico de 85 mL/m<sup>2</sup>, esto después de reportes de casos en los que se encontró que el remplazo valvular en estadios más avanzados no mejoraban sus volúmenes ventriculares ni la fracción de expulsión derecha después del cambio valvular. El riesgo operatorio reportado en diferentes series es menor al 1% y la supervivencia estimada a 10 y 20 años de 96 ± 2% y 94 ± 3% respectivamente (13). Una opción terapéutica recientemente explorada ha sido la implantación de prótesis valvular pulmonar mediante vía percutánea. (12)

Una limitación importante es el diámetro del tracto de salida. Cuando éste se encuentra muy dilatado, lo cual es común con la utilización de parche transanular, no se puede implantar la prótesis de forma percutánea. De cualquier forma, es importante señalar que el implante pulmonar reduce significativamente las arritmias (14).

A los 35 años de la corrección inicial, la incidencia de taquicardia ventricular sostenida reportada alcanza el 11% y a muerte súbita 6% siendo este el mecanismo por el cual muere uno de cada tres pacientes en etapas tardías (7). La presencia de dilatación y disfunción ventricular derecha asociadas o no a insuficiencia pulmonar, pero asociado a un QRS > 180 ms en el electrocardiograma ha sido demostrada como el principal factor de riesgo. Al presentarse, el manejo de estas arritmias requiere de tratamiento combinado con antiarrítmicos y ablación durante un estudio electrofisiológico, sin embargo algunos casos requerirán de la colocación de desfibriladores automáticos.

## OBJETIVOS

Describir los resultados y evolución postquirúrgica de los pacientes con Tetralogía de Fallot mayores de 18 años de edad tratados mediante corrección quirúrgica en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

## MATERIAL Y METODOS

### DISEÑO DE INVESTIGACION.

Se realizo un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo.

### POBLACION Y MUESTRA

El universo de estudio corresponde a todos los pacientes con Tetralogía de Fallot mayores de 18 años de edad, tratados mediante corrección quirúrgica, en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, durante el periodo de enero 2000 a enero 2015.

La muestra corresponde al universo completo de estudio, todos los pacientes que cumplan los criterios de inclusión y que no cuenten con los criterios de exclusión fueron tomados en cuenta.

### CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

- Pacientes con diagnostico de Tetralogía de Fallot.
- Pacientes de ambos géneros.
- Pacientes mayores de 18 años.
- Pacientes que hayan sido tratados mediante corrección quirúrgica en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

### CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

- Pacientes con cirugía cardiovascular previa.

## PROCEDIMIENTOS

Se realizó una revisión de registros en el departamento de epidemiología del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” para obtener la información de todos los pacientes con Tetralogía de Fallot adultos tratados mediante corrección quirúrgica, que fuesen mayores de 18 años de edad al momento del evento quirúrgico, en el periodo comprendido por el estudio, posteriormente se realizó una base de datos con las variables consideradas por el investigador y se realizó la recolección de datos, mediante la revisión de expedientes clínicos en la sección de archivos clínicos del Instituto .

## ANALISIS ESTADISTICO

Se realizo análisis estadístico mediante estadística descriptiva con el paquete estadístico SPSS versión 16, obteniendo medidas de tendencia central, frecuencia y porcentajes para las variables numéricas.

## RESULTADOS

En el periodo comprendido entre el 01 de enero del año 2001 y el 01 de enero del 2105, de entre todos los pacientes operados en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" se encontraron 10 pacientes mayores de 18 años de edad con Tetralogía de Fallot tratados mediante corrección quirúrgica; 6 de estos pacientes masculinos (60%) y 4 femeninos (40%). La media de edad al momento de la cirugía fue de 21.5 años, 9 (90%) pacientes presentaban cianosis previa a su cirugía, y una saturación arterial de oxígeno media de 75 (66-92) %, el valor medio de hematocrito fue 63 (50- 78) de hemoglobina 18 mg/dL (13-24 mg/dL) y de plaquetas 111 750 (98 000 – 170 000).

El cien por ciento de los pacientes se encontraban en ritmo sinusal, y la duración del segmento QRS promedio previo a la cirugía era de 90 ms (80 – 120 ms). El 70% de los pacientes se encontraban en clase funcional III y 30 % en clase funcional IV de la New York Heart Association, previo al momento de la cirugía.

Las características ecocardiográficas de los pacientes eran las siguientes: la media de fracción de acortamiento del ventrículo derecho (FACVD) 25 (19 – 33), desplazamiento sistólico del anillo tricuspideo (TAPSE) 14 (11-20), diámetro diastólico del ventrículo derecho 34 (23 – 45), gradiente pulmonar máximo 66 (40- 123) gradiente pulmonar medio 34 (11-70), velocidad del tracto de salida del ventrículo derecho 0.8 (0.4- 1.8) volumen de la arteria pulmonar (VAP) 3.9 (2.7 – 6), presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) de 46 (30 – 77) y la fracción de expulsión del ventrículo izquierdo (FEVI) 53% (45% - 65% ).

En el cien por ciento de los pacientes se realizó corrección quirúrgica total de la anomalía congénita que consistía en: cierre de comunicación interventricular, resección infundibular y colocación de parche de pericardio bovino en el tracto de salida del ventrículo derecho, la evolución postquirúrgica fue satisfactoria en 8 (80%) de los pacientes, hubo 2 defunciones en el

periodo postquirúrgico temprano. Una defunción se debió a taquicardia ventricular que degenero en fibrilación ventricular que no respondió a medidas de reanimación cardiopulmonar. La segunda defunción registrada se debió a sangrado postoperatorio mayor y choque hipovolemico, este requirió de exploración quirúrgica en la unidad de cuidados postquirúrgicos donde se documento ruptura de parche de pericardio bovino.

A un año de su evento quirúrgico los pacientes presentaban las siguientes características clínicas: El valor medio de hematocrito 43 (30 – 56), de hemoglobina 15 mg/dL (13 -22 mg/dL) y de plaquetas 154 780 (119 000 – 184 000). Ocho pacientes se encontraban en ritmo sinusal y con una duración del segmento QRS medio de 96 ms (80 -140 ms). Seis de los pacientes (75%) se referían en clase funcional II y dos pacientes (25%) en clase funcional III de la clasificación de la New York Heart Association.

La evaluación ecocardiográfica a un año del evento quirúrgico mostro las siguientes características. La media de fracción de acortamiento del ventrículo derecho (FACVD) 31 (28 – 41), TAPSE 16 (14 – 18), diámetro diastólico del ventrículo derecho 34 (23 – 45) gradiente pulmonar máximo 40 (20 – 70 ) gradiente pulmonar medio 21 (17 -42), VTSVD 0.6 (0.2 -1.3), VAP 2.5 (1.2 – 4.8) , PSAP 40 (29 -75), FEVI 59% (45 -70 %)

# GRAFICOS

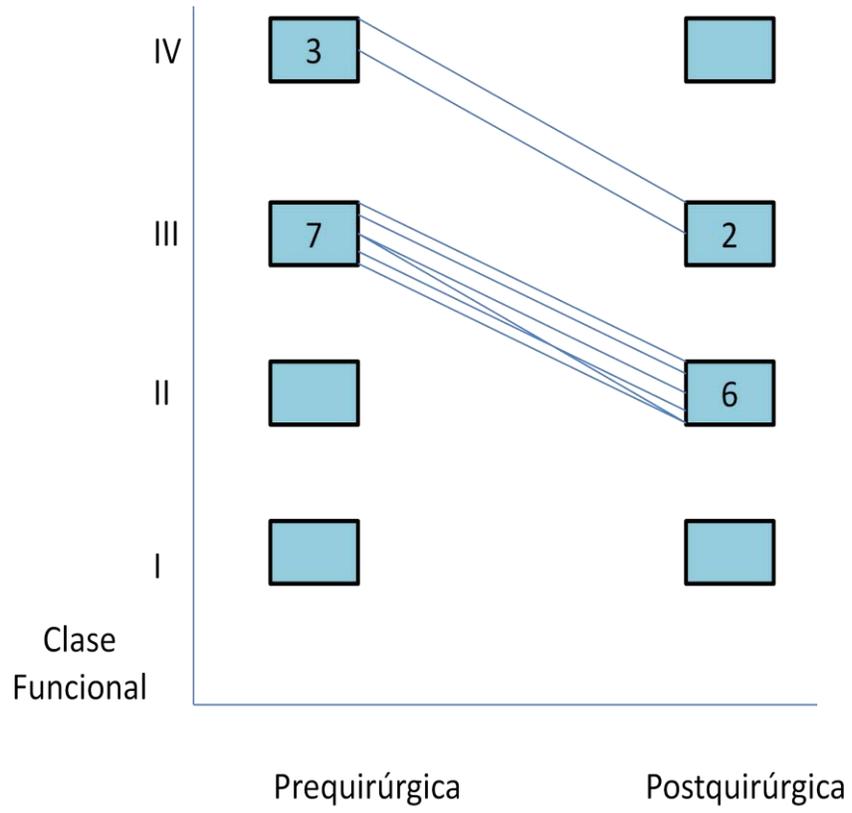


Gráfico 1 : Mejoría clínica en base a clase a funcional.

<b>Variable</b>	<b>N (%)</b>
	<b>10</b>
<b>Edad</b>	21.5
<b>Sexo</b>	Masculino 6 (60%) Femenino 4 (40%)
<b>Cianosis</b>	9 (90%)
<b>Hemoglobina</b>	18 mg/dL (13-24 mg/dL)
<b>Hematocrito</b>	63 (50- 78)
<b>plaquetas</b>	111 750 (98 000 – 170 000).
<b>Clase funcional (NYHA)</b>	Clase III (70 %) Clase IV (30%)
<b>Sinusal</b>	100 %
<b>Duración QRS</b>	90 ms
<b>FEVI</b>	53% (45% - 65% ).
<b>Desplazamiento sistólico del anillo tricuspideo</b>	14 (11-20)
<b>Velocidad TSVD</b>	0.8 (0.4- 1.8)
<b>Presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP)</b>	46 (30 – 77)

Tabla 1.- Características demográficas y clínicas prequirúrgicas de los pacientes tratados mediante corrección quirúrgica en la edad adulta.

<b>Variable</b>	<b>N (%)</b>	
<b>Defunciones</b>	2 (20%)	
<b>Sexo</b>	Masculino 4 (60%)	Femenino 4 (40%)
<b>Hemoglobina</b>	15 mg/dL (13 -22 mg/dL)	
<b>Hematocrito</b>	43 (30 – 56)	
<b>plaquetas</b>	154 780 (119 000 – 184 000)	
<b>Clase funcional (NYHA)</b>	Clase II (75 %)	Clase III (25%)
<b>Sinusal</b>	100 %	
<b>Duración QRS</b>	96 ms	
<b>FEVI</b>	59% (45 -70 %)	
<b>Desplazamiento sistólico del anillo tricuspideo</b>	16 (14 – 18)	
<b>Velocidad TSVD</b>	0.6 (0.2 -1.3)	
<b>Presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP)</b>	40 (29 -75)	

Tabla 2.- Características clínicas posquirúrgicas en el seguimiento a un año de los pacientes tratados mediante corrección quirúrgica en la edad adulta.

## DISCUSION

Los pacientes con Tetralogía de Fallot que llegan a la edad adulta sin tratamiento quirúrgico alguno son la excepción más que la regla, la serie reportada, abarca los últimos quince años de atención en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” un centro de referencia y tercer nivel de atención .

Son pocos las series reportadas en la literatura internacional, la mayoría de los reportes incluyen casos aislados y series pequeñas, ya que como normativa general, el tratamiento quirúrgico se ofrece a edades tempranas de la infancia.

Este pequeño subgrupo de pacientes sin reparación representan un desafío mayor para los sistemas de salud a nivel mundial, la supervivencia sin reparación quirúrgica es usualmente determinada por una anatomía favorable y un balance fisiológico infrecuente y delicado. Así mismo este grupo de pacientes puede padecer de enfermedades de la adultez, que aunado a complicaciones derivadas de la evolución de su enfermedad cianógena, han sido las bases para explicar las altas tasas de mortalidad en comparación con los pacientes pediátricos.

Si bien como se reporta en esta serie la mortalidad puede ser alta, el beneficio que obtuvieron los pacientes sobrevivientes en su calidad funcional es sustancial, y es concordante con las series reportadas, como la de Lugones et al, en la cual se reporto una mortalidad del 18 % y que al igual que la reportada en esta serie, está influenciada fuertemente por las características prequirúrgicas de los pacientes, como son la cianosis generalizada y la clase funcional al momento del evento quirúrgico.

## LIMITANTES

Se trata de un estudio retrospectivo por lo que varios de los expedientes revisados carecían de información la cual no pudo ser tabulada. El número de pacientes es relativamente pequeño y el tiempo de seguimiento es relativamente corto, sin embargo forma una cohorte la cual podrá ser vigilada a lo largo del tiempo y que podrá aportar mayor información durante este seguimiento.

## CONCLUSIONES

En la actualidad la cirugía de corrección de Tetralogía de Fallot es un procedimiento que se realiza no tan comúnmente en la edad adulta, en la era actual esta puede ser realizada en un solo evento quirúrgico con un riesgo quirúrgico aceptable, ya que los beneficios tanto objetivos como subjetivos en la calidad de vida de los enfermos está demostrada. El riesgo quirúrgico elevado dependerá del substrato anatómico y la condición clínica de cada paciente. De ahí surge la importancia de identificar de manera adecuada a los candidatos a esta terapéutica y a los que obtendrán el máximo beneficio de procedimientos paliativos o tratamiento médico conservador.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease.
- 2.- Tratamiento de Tetralogía de Fallot en edad pediátrica, Mexico, Secretaria de Salud 2011.
- 3.- Surgical Repair of Tetralogy of Fallot in Adults Today. *Clin Cardiol* 22, 1999, 460 - 464
- 4.- Pooja Swamy,, Echocardiographic Evaluation of Tetralogy of Fallot, DOI: 10.1111/echo.12437
- 5.- Shang-Yih Chan, Patient with Tetralogy of Fallot Operated at Older Age — A Case Report and Literature Review, *Tzu Chi Med J* 2006\_18\_No. 2
- 6.- Judith A.A.E. Unnatural History of Tetralogy of Fallot Prospective Follow-Up of 40 Years After Surgical Correction, *Circulation* November 25, 2014
- 7.- Carlos Alva, Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento, **Rev Mex Cardiol** 2013; 24 (2): 87-93
- 8.- Henkens IR, Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of Fallot patients. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 907-11
9. Braunwald, Heart Disease, A textbook of cardiovascular medicine, 10 edition., Editorial Elsevier 2014.
- 10.- Venugopal P. Histopathology of the right ventricle outflow tract and its relationship to clinical outcomes and arrhythmias in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 132: 270-277.

- 11.- Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA et al. Risk factors for arrhythmia and sudden death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicenter study. *Lancet*. 2000; 356: 975-981.
- 12.- Lurz P, Coats L, Khambadkone S et al. Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation*. 2008; 117: 1964-1972.
- 13.- Hickey E, Veldtman G, Bradley TJ et al. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009; 35: 156-166.
- 14.- Therrien J, Siu SC, Harris L et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2001; 103: 2489-2494.
- 15.- G. Van Arsdell, "What Is the Optimal Age for Repair of Tetralogy of Fallot?" *Circulation*, Vol. 102, Suppl. III, 2000, pp. 123-129.
- 16.- X. Yang, "Unoperated tetralogy of Fallot: Case Report of a Natural Survivor Who Died in His 73rd Year; Is It Ever Too Late to Operate?" *Post-graduate Medical Journal*, Vol. 81, 2005, pp. 133-134.
- 17.- Ignacio Lugones, Surgical Correction of Tetralogy of Fallot in Adulthood. *Open Journal of Thoracic Surgery* 2012, 2, 72 – 77.
- 18.- Perloff JK, Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1995;9 1 :218-219.
- 19.- Alexander C. Egbe, Predictors of Intensive Care Unit Morbidity and Midterm Follow-up after Primary Repair of Tetralogy of Fallot, *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;47:211-219