



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

COMPARACION PRE Y POSTQUIRURGICA DE LAS CARÁCTERÍSTICAS
CLINICAS ELECTROCARDIOGRAFICAS Y LA FUNCION
VENTRICULAR DERECHA MEDIDA POR RESONANCIA MAGNÉTICA ,
EN PACIENTES POSTOPERADOS DE RECAMBIO VALVULAR
PULMONAR CON TETRALOGIA DE FALLOT EN EL HOSPITAL
INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ (2014-2019)

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

DR. JORGE WILSON NUÑEZ DUARTE

TUTORES:

DRA. BEGOÑA MAGDALENA SEGURA STANFORD
DR JULIO ROBERTO ERDMENGER ORELLANA
DR HORACIO MARQUEZ



CIUDAD DE MÉXICO, FEBRERO DE 2020



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.

HOJA DE FIRMAS

DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO



DRA. BEGOÑA SEGURA STANFORD
MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIATRA
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA
MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIATRA
JEFE DE DEPARTAMENTO CARDIOLOGÍA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DR. HORACIO MARQUEZ
MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIATRA
DOCTOR EN CIENCIAS MÉDICAS.
ADSCRITO AL SERVICIO DE OFICINA DE APOYO A LA INVESTIGACION,
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.

DEDICATORIA

Esta tesis se la dedico a Dios y la virgen quienes supieron guiarme por el buen camino, darme fuerza para seguir adelante y enseñarme a encarar las adversidades y nunca desfallecer en el intento.

A mis padres y hermano por todo el sacrificio y esfuerzo que hacen desde Colombia para brindarme todo su amor, comprensión, confianza y apoyo incondicional en cada momento de mi vida sobre todo en mis estudios de postgrado.

A mis asesores y maestros, por el apoyo que siempre he recibido de ustedes, por sus consejos y guía en este camino que apenas me adentro

RESUMEN

OBJETIVO: Comparar el estado clínico, electrocardiográficos y función ventricular derecha medida por resonancia magnética en pacientes pos operados de reemplazo valvular pulmonar.

METODO: Estudio cuasi-experimental antes y después en un solo grupo, donde se valorara pacientes operados de recambio valvular pulmonar con tetralogía de Fallot en seguimiento por la consulta externa de cardiología con estudio de resonancia magnética entre Enero 2014 a Abril 2019, con los CRITERIOS DE INCLUSION Operados de recambió valvular pulmonar con Tetralogía de Fallot., Paciente con resonancia magnética cardiaca o que se pueda realizar durante periodo de estudio previa y posterior a la cirugía, Electrocardiograma de 12 derivaciones, Seguimiento por la consulta externa de cardiología del 2014 hasta 2019. CRITERIOS DE EXCLUSION: Pacientes con doble vía de salida tipo Fallot, atresia pulmonar con CIV. Pacientes no tengan o no sea posible realizar estudio de resonancia magnética cardiaca. Pacientes que perdieron seguimiento posterior al procedimiento quirúrgico.

RESULTADOS: Se operaron de RVP 13 pacientes con antecedentes de corrección total Tetralogía de Fallot de los cuales 6 pacientes tienen estudio de RM posterior a 6 meses del recambio valvular. El 67% con una media de edad de 13 años con DE 4.7 años. El 83% de los pacientes antes del recambio tenían una clase funcional II y solo el 17% un clase funcional I, sin embargo posterior a la cirugía solo un 17% seguía con una clase funcional II, el resto paso a ser clase funcional I. disminución del QRS significativamente después de la cirugía (Mediana= 148) que antes de la misma (Mediana= 167) dicha disminución es estadísticamente significativa, $p = 0.040$). Posterior al recambio valvular pulmonar el volumen tele diastólico y el volumen tele sistólico del ventrículo derecho disminuyeron, a la vez que aumenta la fracción de eyección del ventrículo derecho

CONCLUSION: Posterior al recambio valvular pulmonar, presentaron mejoría en su clase funcional, lo cual lleva a presentar una mejoría importante tanto en su calidad de vida. la importancia de la realización del recambio valvular pulmonar en cuanto ya cumpla con los criterios para el mismo, ya que de esta manera se puede evitar la disfunción ventricular crónica

Tabla de contenido

1.	INTRODUCCION	2
2.	MARCO TEORICO.....	4
3.	ANTECEDENTES	9
4.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	11
5.	PREGUNTA DE INVESTIGACION.....	12
6.	JUSTIFICACION.....	12
7.	OBJETIVOS	13
7.1.	OBJETIVO GENERAL	13
7.2.	OBJETIVOS ESPECIFICOS	13
8.	HIPOTESIS	13
9.	METODOS	13
9.1.	LUGAR DE ESTUDIO	13
9.2.	TIPO DE ESTUDIO	14
9.3.	POBLACION A ESTUDIO	14
9.4.	CRITERIOS DE INCLUSION.....	14
9.5.	CRITERIOS DE EXCLUSION	14
10.	CONSIDERACIONES ETICAS.....	14
11.	PLAN DE ANALISIS ESTADISTICO	15
12.	DESCRIPCION DE VARIABLES	15
12.1.	VARIABLES INDEPENDIENTES	15
12.2.	VARIABLES DEPENDIENTES	17
13.	RESULTADOS.....	17
14.	DISCUSION	20
15.	CONCLUSIONES.....	21
16.	LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....	22
17.	CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	22
18.	BIBLIOGRAFIA	24

1. INTRODUCCION

La Tetralogía de Fallot se considera la cardiopatía congénita cianógena más frecuente. Fue descrita por primera vez por Stensen en 1671 pero ya se considero como una entidad clínica por Etienne Fallot en 1888, quien teniendo en cuenta los resultados de las autopsias realizadas en estos pacientes los denomino "Maladie Blue" que se caracteriza por la presencia de cuatro alteraciones morfológicas fundamentales que son: hipoplasia infundibular, comunicación interventricular por desalineacion, cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha. Tiene una prevalencia de 3 por 10.0000 recién nacidos vivos y representa del 7-10% de todas las malformaciones cardiacas.(1, 2).

Las características fisiológicas y las manifestaciones clínicas de la tetralogía de Fallot van a depender principalmente de: 1. El tamaño de la comunicación interventricular. 2. Las resistencias periféricas 3. Gravedad de la hipoplasia infundibular, la cual es la principal responsable de la gravedad de la cardiopatía y su sintomatología teniendo como principal representante a la cianosis, la cual se hace más evidente e incluso podría desencadenarse crisis de hipoxia, siendo esta ultima la complicación mas grave de esta cardiopatía(2). De manera inicial el paciente requiere la realización de la corrección quirúrgica total donde se realiza el cierre del defecto interventricular y a su vez resección de la obstrucción a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho que en ocasiones dependiendo del tamaño de la válvula pulmonar puede requerir la colocación de parche transanular que a su vez conduce a insuficiencias pulmonares.(1, 2)

La insuficiencia pulmonar, esta va a aumenta la precarga del ventrículo derecho con posterior dilatación del mismo, así como disfunción ventricular, y disincronía provocando dilatación, fibrosis y disminución en la fracción de eyección, incrementando la posibilidad de arritmias ventriculares, aumento en la duración del complejo QRS y riesgo de muerte súbita.(3), es por esto que es importante la realización de un remplazo de la válvula pulmonar el cual se considera que cuenta con una baja tasa de mortalidad operatoria alrededor de 1-4%.

En 2013 se publicó una revisión descrita por Tal Geva en la cual se proponen criterios para considerar reemplazo valvular pulmonar en pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot en los cuales se citan parámetros de evaluación de función ventricular derecha medidos por resonancia magnética, que son volumen

telediastólico de 150 ml/m² de superficie corporal, de volumen telesistólico de 80 ml/m² de superficie corporal y fracción de eyección del ventrículo derecho < 47%, entre otros.(4)

La resonancia magnética se ha considerado como la prueba de oro para establecer el momento mas apropiado para la realización del recambio valvular, se han establecido los siguientes criterios: 1. volumen telediastólico de 150 ml/m² por superficie corporal, 2. volumen telesistólico de 80 ml/m² por superficie corporal. 3. fracción de eyección del ventrículo derecho < 47% además de la presencia de sintomatología clínica importante(4, 5).

Diferentes estudios realizados a nivel mundial sobre el recambio valvular pulmonar en tetralogía de Fallot demuestran una alta eficacia en disminuir o eliminar la insuficiencia pulmonar y en algunos pacientes una disminución y hasta normalización de volúmenes diastólicos finales del ventrículo derecho caso contrario sucede en la recuperación de la disfunción del ventrículo derecho donde demuestran que no hay cambios significativos, cabe recalcar que todos estos estudios han sido realizados en pacientes adultos(3, 6).

El objetivo de este estudio fue comparar los efectos del recambio valvular pulmonar en la mecánica del ventrículo derecho en paciente pediátricos con tetralogía de Fallot.

2. MARCO TEORICO

La tetralogía de Fallot fue descrita por primera vez en 1671 por Steven. No fue sino hasta 1988 por Ethiene Fallot que se considero como una entidad clinica. Él realizo la descripción de las cuatro características morfológicas básicas, que denomino la “malaide bleue” (enfermedad azul), El reconocido embriólogo Richard Van Praagh, propone que la tetralogía de Fallot resulta del subdesarrollo del infundíbulo subpulmonar.(2)

Alrededor del 3.5% de los niños que nacen con una cardiopatía congénita, tienen Tetralogía de Fallot, lo que corresponde a 0.28 por cada 1,000 nacidos vivos.(1)

Con el fin de avanzar hacia una mejor comprensión del manejo a largo plazo de los pacientes con corrección total de TOF comentaremos los siguientes temas la genética, el papel de la resonancia magnética cardiaca, avances recientes en ecocardiografía, arritmias y muerte súbita cardiaca, consideraciones quirúrgicas, rendimiento con el ejercicio, función ventricular e insuficiencia cardiaca y por último tiempo e indicaciones para recambio valvular:

- **Genetica**

La etiología de la TOF es multifactorial. Hasta el 25% de los pacientes tienen anomalías cromosómicas, como trisomía 21 y microdeleciones del cromosoma 22q11.2. Se han notificado trisomías 18 y 13, así como otras anomalías cromosómicas menos comunes. Las microdeleciones del cromosoma 22q11.2 se producen en aproximadamente el 20% de los pacientes con TOF con estenosis pulmonar y en el 40% con atresia pulmonar. El síndrome de DiGeorge, el tipo más grave de microdelección 22q11.2, también incluye anomalías palatales, facies dismórficas, problemas de aprendizaje, deficiencias inmunológicas y / o hipocalcemia. Una microdelección 22q11.2 menos grave en TOF es síndrome de Shprintzen (velocardiofacial), no incluye las deficiencias inmunitarias o la hipocalcemia del síndrome de DiGeorge.(7, 8)

Mutaciones del gen jagged1 (JAG1; cromosoma 20p12), que causan el síndrome de Alagille, muestran una superposición clínica con trastornos de delección 22q11.2 y pueden causar TOF aislado. Se han notificado mutaciones del gen

homeobox 5 de NK2 (NKX2.5; cromosoma 5q35) en el 4% de los pacientes no sindrómicos con TOF (9)

El riesgo de recurrencia en una familia es de aproximadamente el 3%. Si se identifica una base genética para el TOF, los miembros de la familia con defectos cardíacos congénitos pueden ser examinados para determinar el riesgo de transmitir defectos cardíacos congénitos a futuros niños. Los datos genéticos también pueden usarse para la estratificación del riesgo en pacientes con respecto a las manifestaciones cardíacas y no cardíacas de la enfermedad.

- **Resonancia magnética cardíaca**

La RMC es el estándar de oro para la evaluación cuantitativa del tamaño y función biventricular, las mediciones de flujo y la viabilidad miocárdica. Los objetivos de la RMC en el TOF reparado incluyen: 1) evaluación cuantitativa de los volúmenes, la masa y la fracción de eyección (FE) del ventrículo izquierdo (VI) y del ventrículo derecho (VD); 2) la cuantificación de la regurgitación pulmonar (PR), la regurgitación tricúspidea, el gasto cardíaco y la relación de flujo pulmonar a sistémico; 3) evaluación de las anormalidades del movimiento de la pared; 4) imágenes de la anatomía del tracto de salida del VD, arterias pulmonares, aorta y colaterales aortopulmonares; 5) evaluación de la viabilidad miocárdica, incluido el tejido cicatricial en el miocardio ventricular, aparte de los sitios de cirugía previa; 6) evaluación de la derivación intra o extracardiaca residual; 7) evaluación de la válvula aórtica para la regurgitación y medición del tamaño aórtico; y 8) evaluación de las arterias coronarias.(5) A pesar de la compleja geometría y las pesadas trabeculaciones del VR, las mediciones de tamaño y función ventriculares de la RMC en el TOF reparado han mostrado una buena reproducibilidad.

RMC se ha convertido en una herramienta poderosa para la estratificación de riesgo en pacientes con TOF reparado. Recientemente un estudio que utilizó la RMC para medir el tamaño y la función ventricular encontró que la dilatación grave del VD y la disfunción VD y / o VI eran factores predictivos independientes de insuficiencia cardíaca, taquicardia ventricular sostenida y SCD(9).

- **Ecocardiografía**

Los avances recientes en Ecocardiografía (incluido el tridimensional 3D) han mejorado la evaluación del rendimiento global y regional de VD. Las técnicas para medir los volúmenes de VD y FEVD por 3D están disponibles en la última década. Estas herramientas utilizan bases de datos de formas de VD para estimar mejor el tamaño de VD en pacientes individuales, aunque la baja resolución y la incapacidad para realizar la adquisición de volumen en tiempo real siguen siendo factores limitantes. (10)

Los hallazgos de los estudios que comparan la precisión de las mediciones de volúmenes VD y FEVD entre 3D y RMC han variado. En general, se ha sugerido que el ECO 3D subestima los volúmenes de VD y puede sobreestimar la FEVD, aunque la técnica no se ha aplicado a una gran población de pacientes con TOF. El TAPSE se ha utilizado como una medida de la función sistólica del VD y parece correlacionarse con la FEVD medida por RMC. TAPSE es una medida simple y reproducible del rendimiento sistólico del VD. El TAPSE y FEVD han sido fuertemente correlacionados en cohortes de adultos sin TOF, Sin embargo, un estudio reciente sugiere que la correlación entre TAPSE y FEVD en niños con TOF es muy baja, por lo tanto, el valor general de TAPSE en esta población puede ser limitado.(11)

- **Arritmias y muerte súbita cardiaca (SCD)**

Los mecanismos arritmogénicos más comunes en TOF incluyen cicatrices quirúrgicas y obstáculos de conducción natural que crean corredores estrechos capaces de soportar la macro reentrada. La taquicardia de reentrada auricular se desarrollará durante el seguimiento prolongado en más del 30% de los pacientes, y se observarán arritmias ventriculares en aproximadamente el 10% de los pacientes. La mayoría de los eventos de SCD parecen deberse a una taquicardia ventricular sostenida, con una porción más pequeña relacionada con la taquicardia auricular de conducción rápida y, rara vez, un bloqueo auriculoventricular abrupto.(12)

Varios estudios han verificado que estos pacientes que son mayores (> 20 años); han sufrido múltiples operaciones cardíacas y tienen una duración de QRS más largo y, lo que es más importante, evidencia de una función sistólica y / o

diastólica del VI comprometida son factores de riesgo para predisposición de arritmias. (13)

Se han definido los sitios potenciales para la macroentrada auricular en pacientes con TOF. Se reconocen dos circuitos dominantes: 1) rotación a lo largo del borde de la válvula tricúspide, con un corredor de conducción estrecho en el istmo entre la vena cava inferior y el anillo de la válvula tricúspide (es decir, aleteo auricular); y 2) rotación alrededor de una cicatriz de atriotomía lateral, con un corredor de conducción estrecho entre el borde inferior de la incisión y la vena cava inferior (es decir, taquicardia "incisional"). La ablación dirigida de estos sitios por catéter o por medios quirúrgicos proporciona un enfoque eficaz para los pacientes con TOF con recurrencias frecuentes o altamente sintomáticas. (12)

El mapeo quirúrgico de la taquicardia ventricular en pacientes con TOF ha comenzado a iluminar las múltiples vías de macro entrada que pueden desarrollarse en el VD modificado quirúrgicamente. Los circuitos más comunes incluyen: 1) la superficie anterior del VD alrededor de una incisión de ventriculotomía (en pacientes con un parche no transanular); y 2) la superficie del tabique a la pared libre del VD a través del tabique conal. La geometría compleja de la VD, especialmente en el ajuste de hipertrofia avanzada, también permite otros circuitos.(9)

- **Consideraciones quirúrgicas**

Reparación neonatal versus no neonatal. La reparación primaria neonatal se promueve en muchos centros a nivel mundial, aunque esta práctica es controvertida. Los problemas incluyen la exposición del cerebro inmaduro a los efectos perjudiciales de la circulación extracorporea (flujo bajo o paro circulatorio hipotérmico profundo) en comparación con los riesgos actuales de hipoxemia. Los opositores a la reparación neonatal notan las limitaciones anatómicas de la exploración intracardíaca de cuerpo pequeño, en particular la preservación de los elementos cruciales de la función del VD, incluida la función de la válvula tricúspide, el traumatismo del sistema de conducción, la preservación de la válvula pulmonar y la prevención de una ventriculotomía.(14, 15)

Paliación neonatal todavía se practica ampliamente, con resultados variables. Las dificultades técnicas con la colocación de la fistula en recién nacidos con pequeñas arterias pulmonares y los desafíos relacionados con el manejo

postoperatorio han dado lugar a que muchos centros favorezcan la reparación completa cuando la operación está indicada en los primeros 3 meses de vida.

La insuficiencia pulmonar libre es la indicación más común de reoperación tardía en Tetralogía de Fallot. Se han informado los beneficios de una reoperación en la adolescencia o en la adultez temprana. Las opciones para prótesis pulmonares incluyen bioprótesis con stent (porcino o pericárdico); Politetrafluoroetileno expandido bivalvos, conductos de homoinjerto; y otros conductos (porcinos sin porte, tereptalato de polietileno porcino y yugular bovina).(16)

- **Rendimiento con el ejercicio**

Existe evidencia que vincula insuficiencia pulmonar severa y la dilatación del VD al deterioro del rendimiento del ejercicio en pacientes operados de corrección de TOF. La disfunción del VD lleva a la intolerancia al ejercicio y se asocia con SCD. Las pruebas de ejercicio no solo son útiles para evaluar el estado clínico general y la capacidad funcional, sino que también pueden ayudar a guiar el momento del recambio valvular pulmonar, ya que la disfunción del VD puede manifestarse solo durante el ejercicio(17).

- **Función Ventricular**

La detección temprana de la disfunción del VD se ha vuelto cada vez más importante. La función del VD se ve afectada por la precarga, la postcarga y la contractilidad, así como por la sincronía de contracción y la interdependencia ventricular. El efecto perjudicial de la postcarga crónica debido a la obstrucción del tracto de salida del VD en la función del VD es mayor que en el LV. La PR significativa, el aneurisma del tracto de salida del VD y la acinesia también pueden disminuir el gasto cardíaco. La sobrecarga de volumen del VD puede afectar negativamente la función de ambos ventrículos debido a su interdependencia. (9)

- **Tiempo e indicaciones para el recambio valvular pulmonar**

Hay varios indicadores útiles para determinar la PVR en el paciente con TOF con PR libre y un RV dilatado. La sincronización óptima de PVR sigue siendo controvertida porque la historia antinatural de TOF con PR no está bien definida. Se debe tener precaución en la decisión de la intervención temprana porque

existe una alta incidencia de disfunción del conducto, especialmente en los jóvenes. Los aumentos en el volumen de RV y el empeoramiento de la RVEF, junto con las medidas de prueba de ejercicio y los síntomas atribuibles a la sobrecarga de volumen de RV, son factores que se utilizan para determinar el momento de PVR. Otros factores para considerar son la hipertensión del VD, la regurgitación tricúspide moderada a grave, la estenosis arterial pulmonar de rama grave, la taquiarritmia sostenida y el aneurisma del tracto de salida del VD grande. Idealmente, la PVR debería ocurrir antes del desarrollo de una disfunción franca de RV, pero esta predicción es difícil a veces. La función del VD puede mejorar en ausencia de cambios miocárdicos irreversibles. Por lo tanto, la RVP debe considerarse en vista de una dilatación significativa del VD(4)

3. ANTECEDENTES

Hace 20 años, se consideraba que la insuficiencia pulmonar posterior a la corrección total era un fenómeno bien tolerado a largo plazo, sin embargo, estudios posteriores demostraron no es así. La insuficiencia pulmonar importante se observó relacionada al ensanchamiento progresivo del QRS, a la presencia de arritmias graves, falla ventricular derecha y muerte(4, 7). Entre los factores de riesgo asociados a insuficiencia pulmonar a largo plazo, el más importante ha sido el uso de parche transanular al momento de la reparación total, sin embargo, no todos están de acuerdo en que el parche transanular sea un factor significativo. La indicación de reemplazo valvular pulmonar en pacientes operados de Tetralogía de Fallot no es fácil, ya que la mayoría de los enfermos se encuentran asintomáticos aun con insuficiencia pulmonar significativa(7).

Therrien y Colaboradores en el año 2000, estudiaron 25 casos consecutivos de reemplazo valvular pulmonar en pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot, concluyeron que las operaciones se habían realizado de manera tardía; el reemplazo valvular pulmonar no mejoró los volúmenes ventriculares, ni la fracción de eyección ventricular derecha.(18) En un estudio posterior del mismo grupo, se estudiaron 29 pacientes con menos dilatación ventricular derecha, encontrándose que los límites superiores medidos por resonancia magnética cardíaca para obtener regresión del deterioro ventricular derecho eran 170 ml/m² de superficie corporal de volumen telediastólico y 85 ml/m² de superficie corporal del volumen telesistólico,

concluyéndose que después de cierto grado de dilatación ventricular derecha, la recuperación de la función es muy poco probable(6).

En 2013 se publicó una revisión descrita por Tal Geva en la cual se proponen criterios para considerar reemplazo valvular pulmonar en pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot en los cuales se citan parámetros de evaluación de función ventricular derecha medidos por resonancia magnética, que son volumen telediastólico de 150 ml/m² de superficie corporal, de volumen telesistólico de 80 ml/m² de superficie corporal y fracción de eyección del ventrículo derecho < 47%, entre otros.(4)

El riesgo operatorio del reemplazo pulmonar es bajo, menos del 1%, y la sobrevivencia a 10 años es de 96% ($\pm 2\%$) y a 20 años es de y 94% ($\pm 3\%$). Desafortunadamente, muchos requerirán una re intervención especialmente si se usa prótesis biológica, como es lo habitual. (19)

El implante de la pulmonar es una alternativa al problema de largo plazo de los pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot. La serie más grande publicada por Lurz y colaboradores, reporta 155 pacientes intervenidos, sin mortalidad peri procedimiento y la mortalidad tardía ha sido muy baja. Los porcentajes libres de re intervención fueron 93%, 86%, 84%, y 70% a 10, 30, 50 y 70 meses respectivamente. Una limitante de mucha importancia 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 la aparición de arritmias.(20)

En cuanto al desarrollo de arritmias, después de 35 años de la corrección total, el porcentaje de taquicardia ventricular sostenida puede llegar al 11.9% y la muerte súbita al 6%, siendo éste el mecanismo por el que muere un tercio de los casos en etapa tardía. El substrato más común para ambas situaciones es la presencia de dilatación y disfunción ventricular derecha, asociadas o no a insuficiencia pulmonar significativa, pero vinculadas a ensanchamiento del QRS ≥ 180 ms del electrocardiograma. El reemplazo valvular pulmonar reduce el riesgo de arritmias siempre y cuando la intervención haya sido oportuna. Los pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot ocupan el primer lugar en el uso de desfibrilador dentro del grupo de las cardiopatías congénitas.(21)

4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La insuficiencia valvular pulmonar crónica es la complicación más frecuente que requiere re operación en los pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot, esto comúnmente asociado a una extensa ventriculotomía, infundibulectomía, así como parches transanulares grandes en el tracto de salida del ventrículo derecho. Determinar el momento adecuado para el reemplazo valvular pulmonar en estos pacientes puede ser difícil, ya que la mayoría de los enfermos se encuentran asintomáticos aun con insuficiencia pulmonar significativa.

La evaluación de la función ventricular derecha por resonancia magnética cardiaca se ha convertido en el estándar de oro para el seguimiento de estos pacientes y determinar el momento ideal para su corrección, con el fin de evitar una disminución en la función ventricular derecha así como en sus aumentos volúmenes de ventrículo derecho que posteriormente se considere irreparable. La gran mayoría de las publicaciones sobre los cambios posteriores al recambio valvular pulmonar demuestran una mejoría tanto en la función ventricular como en los volúmenes del ventrículo derecho. Estos estudios se han realizado en población adulta únicamente, por lo que es de interés realizar este tipo de estudios dirigidos a la población pediátrica.

5. PREGUNTA DE INVESTIGACION

- ¿Cuales son los cambios clínicos, electrocardiográficos y de la función ventricular derecha (medida por resonancia magnetica) en los paciente con Tetralogía de Fallot posterior al recambio valvular pulmonar?

6. JUSTIFICACION

La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía cianógena más frecuente en nuestro país y en el Hospital Infantil de México Federico Gómez es la cardiopatía cianógena con mayor numero de cirugías realizadas. La reparación quirúrgica de esta patología a menudo da como resultado el desarrollo de insuficiencia valvular pulmonar.

Se ha reconocido a nivel internancional los beneficios de un reemplazo valvular pulmonar debidamente programado en la remodelación del ventrículo derecho y la recuperación de su función(6); sin embargo, la decisión de intervenir depende de muchos factores incluidos, sintomatología, volúmenes ventriculares tanto en tele diástole como en telesistole, fracción de eyección del ventrículo derecho, obstrucción residual del tracto de salida del ventrículo derecho(4). La resonancia magnética cardiaca se ha convertido en el estándar de oro en la evaluación a corto y largo plazo de los pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot y es el método de referencia para cuantificar los volúmenes y la función ventricular derecha(4).

En los pasados 10 años se han reparado quirúrgicamente 50 pacientes con Tetralogía de Fallot de los cuales 13 (26%) cumplieron criterios para reemplazo valvular pulmonar, el interés de nuestro estudio ha sido comparar la evolución clínica cambios electrocardiográficos y función ventricular medida por RM posterior a los primeros 6 meses del recambio valvular.

7. OBJETIVOS

7.1. OBJETIVO GENERAL

- Comparar el estado clínico, electrocardiográficos y función ventricular derecha medida por resonancia magnética en pacientes pos operados de reemplazo valvular pulmonar.

7.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Correlacionar la medida del QRS con la función del ventrículo derecho en pacientes postoperados de recambió valvular con Tetralogía de Fallot
- Comparar la clase funcional de pacientes operados de recambio valvular con Tetralogía Fallot, previo al procedimiento y posterior al procedimiento quirúrgico.

8. HIPOTESIS

Posterior al recambio valvular pulmonar de paciente con Tetralogía de Fallot, la clase funcional mejora, el EKG muestra disminución del ancho del QRS y la función ventricular derecha del VD medido por RM mejora (el volumen telediastolico y el

volumen sistólico del ventrículo derecho va a disminuir y aumento de la fracción de eyección del ventrículo derecho)

9. METODOS

9.1. LUGAR DE ESTUDIO

Consulta Externa del servicio de Cardiología Del Hospital Infantil de México Federico Gómez, que es una Institución de tercer nivel de atención dependiente de la Secretaría de Salud.

9.2. TIPO DE ESTUDIO

cuasi-experimento antes y después en un solo grupo

9.3. POBLACION A ESTUDIO

Pacientes operados de recambio valvular pulmonar con Tetralogía de Fallot en seguimiento por la consulta externa de cardiología con estudio de resonancia magnética entre Enero 2014 a Abril 2019

9.4. CRITERIOS DE INCLUSION

- Operados de recambio valvular pulmonar con Tetralogía de Fallot.
- Paciente con resonancia magnética cardiaca o que se pueda realizar durante periodo de estudio previa y posterior a la cirugía
- Electrocardiograma de 12 derivaciones
- Seguimiento por la consulta externa de cardiología del 2014 hasta 2019

9.5. CRITERIOS DE EXCLUSION

- Pacientes con doble vía de salida tipo Fallot, atresia pulmonar con CIV.
- Pacientes no tengan o no sea posible realizar estudio de resonancia magnética cardiaca.
- Pacientes que perdieron seguimiento posterior al procedimiento quirúrgico.

10. CONSIDERACIONES ETICAS

Se consideró un estudio de investigación sin riesgo de acuerdo con el artículo 17 de la Ley General de Salud vigente, ya que la información fue tomada de los expedientes, no se administró ninguna intervención en los pacientes, la realización de electrocardiograma, ecocardiografía y resonancia magnética forma parte de la evaluación de rutina en este grupo de pacientes.

11. PLAN DE ANALISIS ESTADISTICO

I. Análisis univariado. se obtuvieron medidas de tendencia central y dispersión de las variables cuantitativas, mientras que de las variables cualitativas se calcularon frecuencias relativas. Se evaluaron la distribución de las variables cuantitativas mediante pruebas de hipótesis.

II. Análisis bivariado. la comparación de medianas se realizó con la prueba no Paramétrica - rangos de Wilcoxon, mediante el software estadístico SPSS (Versión 22, SPSS Inc., Chicago, IL, EE. UU.).

12. DESCRIPCION DE VARIABLES

12.1. VARIABLES INDEPENDIENTES

<u>Variables independientes</u>	<u>Definición conceptual</u>	<u>Definición operacional</u>	<u>Tipo de variable</u>	<u>Escala de Medición</u>
Edad al momento de la cirugía	Tiempo que ha vivido una persona (22)	Edad en años y meses calendario.	Cualitativa	Ordinal
Sexo	Condición orgánica, masculina o femenina de los animales (22)	Masculino Femenino	Cualitativa	Nominal

Peso al momento del último control en consulta externa	Fuerza con que la Tierra atrae a un cuerpo.	Medido en kilogramos en el área de consulta externa de cardiología pediátrica	Cualitativa	Ordinal
Insuficiencia pulmonar Severa	Incompetencia de la válvula de la arteria pulmonar para evitar el reflujo de sangre hacia el ventrículo derecho	Guía para la evaluación no invasiva de insuficiencias valvulares de la Sociedad Americana de Ecocardiografía a 2017 (39).	Cualitativa	Nominal
Complejo QRS	Medida electrocardiográfica que representa la actividad de despolarización de los ventrículos.	Se mide en milisegundos Valor normal 60 – 120 milisegundos	Cuantitativa	Nominal
Clase funcional	Categorización por grados de los síntomas referidos por pacientes en relación con insuficiencia cardiaca.	Dado por la escalas de: New York Heart Association Ross modificada.(Anexo).	Cualitativa	Nominal
Volumen telediastolico final VD	volumen de sangre que llena el ventriculo del corazón al final de la fase de relajación del mismo	Se mide en ml/m2 de superficie corporal	Cualitativa	Nominal
Volumen telesistolico final VD	cantidad de sangre que queda en el ventrículo del corazón al finalizar la sistole.	Se mide en ml/m2 de superficie corporal	Cualitativa	Nominal

12.2. VARIABLES DEPENDIENTES

<u>VARIABLES DEPENDIENTES</u>	<u>DEFINICIÓN CONCEPTUAL</u>	<u>DEFINICIÓN OPERACIONAL</u>	<u>TIPO DE VARIABLE</u>	<u>MEDICIÓN</u>
Tetralogía de Fallot	Cardiopatía congénita cianógena caracterizada por 4 malformaciones	Descripción de la enfermedad documentada por hallazgos clínicos, radiográficos y ecocardiográficos.	Cualitativa	Nominal

13. RESULTADOS

Se operaron de RVP 13 pacientes con antecedentes de corrección total Tetralogía de Fallot de los cuales 6 pacientes tienen estudio de RM posterior a 6 meses del recambio valvular. El 67% con una media de edad de 13 años con DE 4.7 años. Los datos demográficos de estos grupos se muestran en la tabla 1.

Muestra (n=6)	
n(%)	
<u>Género:</u>	
Masculino	4 (67)
Femenino	2 (33)
<u>Procedencia:</u>	
Ciudad de México	1 (17)
Estado de México	3 (50)
Oaxaca	1 (17)
Veracruz	1 (17)

Clase funcional:

	Precirugía	Postcirugía
I	1 (17)	5 (83)
II	5 (83)	1 (17)

Tabla 1. Datos demográficos de la población.

En cuanto a la clase funcional, esta fue evaluada por las escalas de la New York Heart Association (NYHA) y la escala modificada de Ross para niños menores de 4 años. Del total de la población en control por consulta externa no se registraron pacientes con grado III ni VI. El 83% de los pacientes antes del recambio tenían una clase funcional II y solo el 17% un clase funcional I, sin embargo posterior a la cirugía solo un 17% seguía con una clase funcional II, el resto paso a ser clase funcional I, como se observa en la Tabla 2, con lo que reportamos una reducción estadísticamente significativa de 0.046.

Tabla 2. Distribución de la muestra de acuerdo con la clase funcional antes y después de la cirugía

Precirugia			Postcirugia		
Clase funcional	n	%	Clase funcional	n	%
I	1	17%	I	5	83%
II	5	83%	II	1	17%

Los pacientes experimentaron un disminución del QRS significativamente después de la cirugía (Mediana= 148) que antes de la misma (Mediana= 167) dicha disminución es estadísticamente significativa (Wilcoxon= -2.049, p = 0.040) como se observa en la figura 2.

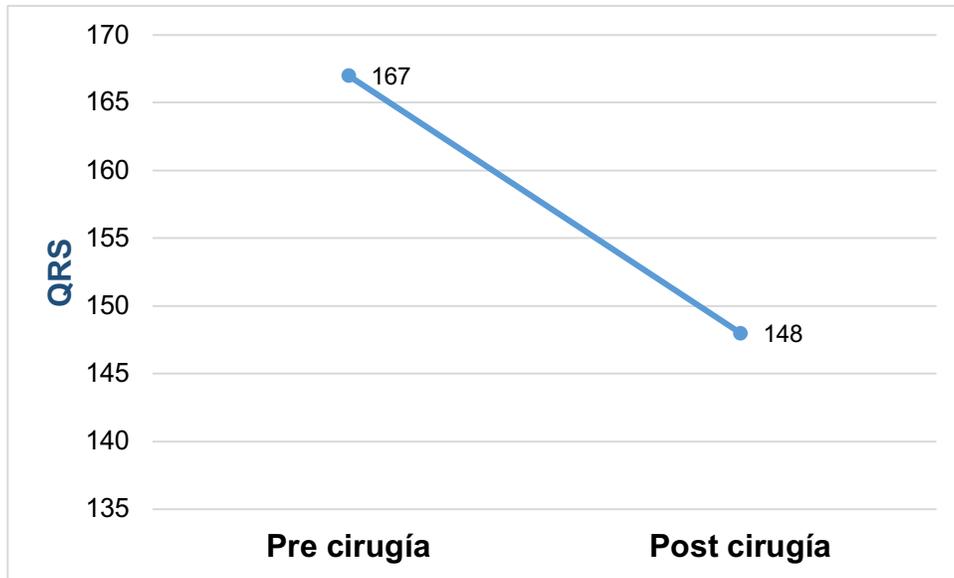


Figura 2. Correlación de QRS antes y después de la cirugía.

Posterior al recambio valvular pulmonar el volumen tele diastólico y el volumen tele sistólico del ventrículo derecho disminuyeron, a la vez que aumenta la fracción de eyección del ventrículo derecho (Figura 1), dichos cambios no fueron estadísticamente significativos como se observan en la tabla 3.

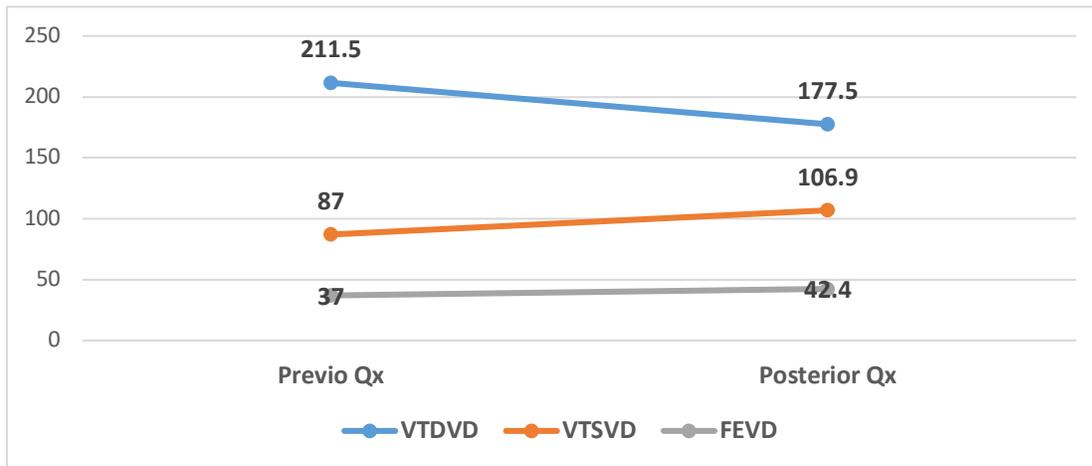


Figura 1. Correlación de los

volúmenes ventriculares antes y después de la cirugía.

VTD: volumen tele diastólico ventrículo derecho; VTS volumen tele sistólico ventrículo derecho; FEV: fracción de eyección ventrículo derecho.

Tabla 3. Comparación de medias de los volúmenes ventriculares derechos antes y después de la cirugía.

	Previo Qx		Mediana	Posterior Qx		Mediana	p
	Min	Max		Min	Max		
VTDVD	87	279	211.5	147	217	177.5	0.6
VTSVD	55	188	87	53	143	106.9	0.917
FEVD	24.7	61	37	32	43.8	42.4	0.6

VTDVD: volumen tele diastólico Ventrículo derecho; VTSVD: volumen tele sistólico Ventrículo Derecho; FEV: fracción de eyección ventrículo derecho; M: mediana.

14. DISCUSION

En este estudio encontramos en cuanto a los datos demográficos el mayor numero de pacientes operados de recambio valvular pulmonar fue de sexo masculino con una media de edad de 13 años y el tiempo libre de requerir la cirugía fue de 9 años 3 meses.

Otro punto importante para valorar es la sintomatología clínica de los pacientes antes y después del recambio valvular pulmonar. En nuestro estudio se observa una importante mejoría de la sintomatología, la cual fue valorada por medio de la clase funcional, donde el 83% de los pacientes paso de presentar una clase funcional II a clase funcional I. Lo anterior se ve reflejado en una mejoría de la calidad de vida y su funcionalidad en los diferentes ámbitos de vida social de los pacientes posterior de dicha intervención quirúrgica.

El electrocardiograma a su vez por electrocardiograma se valoro el tiempo del QRS antes y después del recambio valvular pulmonar, como se comento en estudios previos un QRS > 140 milisegundos se correlaciones con disminución de la función ventricular derecha y aumento en los volúmenes tanto final de la diástole como de la sístole. En este estudio se reporto una media de QRS previa a la intervención quirúrgica de 167milisegundos y posterior a la cirugía una mejoría en el tiempo de QRS de 148 milisegundos con una P estadísticamente significativa. No he encontrado en la literatura un articulo que correlacione

En cuanto a la los resultados evaluados por Resonancia Magnética como volumen tele sistólico de ventrículo derecho, volumen tele diastólico del ventrículo derecho se observo

una discreta disminución en cada uno de los parámetros previamente mencionados y sobre la fracción de eyección del ventrículo derecho presenta mejoría, aunque estos no fueron estadísticamente significativos. Según reporta la literatura mundial en paciente adultos con antecedentes de corrección total de tetralogía de Fallot, posterior al recambio valvular pulmonar, los volúmenes del ventrículo derecho disminuyen sustancialmente y la fracción de eyección del ventrículo derecho aumenta significativamente, con el fin de evitar la necesidad en un futuro de la realización de trasplante cardiaco, lo anterior teniendo como base que fueron operados oportunamente y con valores tanto por resonancia como clínicos dentro de los límites establecidos. En nuestro estudio se encontró que en su gran mayoría presentaban volúmenes más elevados de lo recomendado para realizar este procedimiento, lo que nos demuestra y como a su vez se evidencia en otros estudios realizados como Therrien en el 2005 y Geva donde valores en $VTDVD >175\text{mlm}^2\text{sc}$ y $VTSVD >85\text{mlm}^2\text{SC}$, (3, 6). que si se sobrepasan estos valores la recuperación de la función y la disminución de los volúmenes será mucho más lenta y poco recuperable.

15. CONCLUSIONES

En este estudio se demuestra que a los pacientes a quienes se les realizó el recambio valvular pulmonar, presentaron mejoría en su clase funcional, lo cual lleva a presentar una mejoría importante tanto en su calidad de vida como en los diferentes ámbitos de la vida.

En el electrocardiograma la disminución del ancho del QRS puede llevar a disminuir el número de pacientes que presentan arritmias o muerte súbita cardiaca

Es importante hacer énfasis en la importancia de la realización del recambio valvular pulmonar en cuanto ya cumpla con los criterios para el mismo, ya que de esta manera se puede evitar la disfunción ventricular crónica y en casos más graves la necesidad de la realización de trasplante cardiaco como última medida para mejorar su funcionalidad, trayendo como consecuencias lo que implica la realización del mismo trasplante y sus cuidados postoperatorios.

16. LIMITACIONES DEL ESTUDIO.

Al contar con pocos pacientes, considero que es importante continuar con la recolección de datos de paciente para de esta manera ampliar la muestra.

Debido a que la resonancia magnética es un estudio de imagen de muy alto costo y que no se encuentra en todas las instituciones, la realización de este estudio es limitado para estos pacientes.

17. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividad	Revisión bibliográfica	Recolección de datos	Análisis de resultados	Revisión final	Entrega de Tesis
Agosto 2018- Marzo 2019	★				
Octubre 2018- Mayo 2019		★			
Abril 2019- Mayo 2019			★		
Mayo 2019				★	
Mayo 2019					★

ANEXOS

Tabla IV. Clasificación de Ross modificada.

1-3 años	0	1	2
Alimentación	Normal	Disminuida	Muy disminuida
Crecimiento	Normal	Pérdida de peso	Caquexia
Tipo de Respiración	Normal	Taquipnea	Retracciones costales
Frecuencia respiratoria/min	<30	30-40	>40
Frecuencia cardiaca/min	<110	110-120	>120
Perfusión	Normal	Disminuida	Choque
Hepatomegalia (cm)	<2	2-3	>3
BNP (pg/ml)	<450	450-1700	>1700
Fracción de eyección del ventrículo izquierdo (%)	>50	30-50	<30
Insuficiencia de válvulas auriculo ventriculares	Ninguna	leve	Moderada/severa

Puntuación para Insuficiencia cardiaca (IC): I: 0-2 No IC, II: 3-6 leve IC, III: 7-9 moderada IC, IV: 10-12 severa IC.

PediatrCardiol (2012) 33:1295–1300.

Tabla V. Clase funcional de la New York Heart Association (NYHA).

Clase	Condición
I	Sin limitación. Las actividades físicas habituales no causan disnea, cansancio o palpitaciones.
II	Ligera limitación de la actividad física. El paciente esta bien en reposo, la actividad física habitual le causa disnea, cansancio, palpitaciones o angina.
III	Limitación marcada de la actividad física. El enfermo está bien en reposo pero actividades menores le causan síntomas.
IV	Incapacidad de cualquier actividad física sin síntomas. Los síntomas están presentes incluso en reposo. Con cualquier actividad se incrementan.

The Criteria Committee of the New York Heart Association. Nomenclature and Criteria for Diagnosis of Diseases of the Heart and Great Vessels. 9.ed. Little Brow & Co; 1994. p. 253-6.

18. BIBLIOGRAFIA

1. Allen HD. Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult 2016.
2. Buendía A C-CA, Curi-Curi P. Tetralogía de Fallot. In: Panamericana, editor. Attie F, Calderon J, Zabal C, Buendía A, *Cardiología Pediátrica*. 2ª edición 2013. p. 211-21.
3. Geva T, Gauvreau K, Powell AJ, Cecchin F, Rhodes J, Geva J, et al. Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. *Circulation*. 2010;122(11 Suppl):S201-8.
4. Geva T. Indications for pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of fallot: the quest continues. *Circulation*. 2013;128(17):1855-7.
5. Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2011;13:9.
6. Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol*. 2005;95(6):779-82.
7. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, Rao VK, Coles JG, Freedom RM, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation*. 2000;102(19 Suppl 3):Iii123-9.
8. Davis S. Chapter 35 - Tetralogy of Fallot with and without Pulmonary Atresia. In: Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, Greeley WJ, Cameron DE, Lappe DG, et al., editors. *Critical Heart Disease in Infants and Children (Second Edition)*. Philadelphia: Mosby; 2006. p. 755-66.
9. Villafane J, Feinstein JA, Jenkins KJ, Vincent RN, Walsh EP, Dubin AM, et al. Hot topics in tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(23):2155-66.
10. Crean AM, Maredia N, Ballard G, Menezes R, Wharton G, Forster J, et al. 3D Echo systematically underestimates right ventricular volumes compared to cardiovascular magnetic resonance in adult congenital heart disease patients with moderate or severe RV dilatation. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2011;13(1):78.
11. Koestenberger M, Nagel B, Ravekes W, Avian A, Heinzl B, Fandl A, et al. Tricuspid Annular Peak Systolic Velocity (S') in Children and Young Adults with Pulmonary Artery Hypertension Secondary to Congenital Heart Diseases, and in Those with Repaired Tetralogy of Fallot: Echocardiography and MRI Data. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 2012;25(10):1041-9.
12. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *The Lancet*. 2000;356(9234):975-81.
13. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical Interaction in Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1995;92(2):231-7.
14. Vohra HA, Adamson L, Haw MP. Is early primary repair for correction of tetralogy of Fallot comparable to surgery after 6 months of age? *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. 2008;7(4):698-701.
15. Gladman G, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. The modified blalock-taussig shunt: Clinical impact and morbidity in fallot's tetralogy in the current era. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1997;114(1):25-30.

16. Laudito A, Bandisode VM, Lucas JF, Radtke WA, Adamson WT, Bradley SM. Right Ventricular Outflow Tract Stent as a Bridge to Surgery in a Premature Infant with Tetralogy of Fallot. *The Annals of thoracic surgery*. 2006;81(2):744-6.
17. Marcuccio E, Arora G, Quivers E, Yurchak MK, McCaffrey F. Noninvasive Measurement of Cardiac Output During Exercise in Children with Tetralogy of Fallot. *Pediatric Cardiology*. 2012;33(7):1165-70.
18. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(5):1670-5.
19. Ammash NM, Dearani JA, Burkhart HM, Connolly HM. Pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair: clinical features, sequelae, and timing of pulmonary valve replacement. *Congenital heart disease*. 2007;2(6):386-403.
20. Lee C, Jacobs JP, Lee CH, Kwak JG, Chai PJ, Quintessenza JA. Surgical pulmonary valve insertion--when, how, and why. *Cardiol Young*. 2012;22(6):702-7.
21. Chowdhury UK, Sathia S, Ray R, Singh R, Pradeep KK, Venugopal P. Histopathology of the right ventricular outflow tract and its relationship to clinical outcomes and arrhythmias in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132(2):270-7.
22. Diccionario de la Real Academia Española.