



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MÉXICO**

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO E  
INVESTIGACIÓN

SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**PREVALENCIA DE COMPLICACIONES ASOCIADAS  
A LA CIRUGÍA CORRECTIVA DE TETRALOGÍA DE  
FALLOT: EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO  
NACIONAL DE PEDIATRÍA (2013-2018)**

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALIDAD EN PEDIATRIA.

PRESENTA:  
**DRA. ADRIANA SALINAS AGUILERA**

TUTOR DE TESIS:  
**DR. ALFREDO BOBADILLA AGUIRRE**  
JEFE DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

CIUDAD DE MÉXICO, 2020.





Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

---

**DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE  
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

---

**DR. JOSÉ NICOLÁS REYNÉS MANZUR  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

---

**DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

---

**DR. ALFREDO BOBADILLA AGUIRRE  
ASESOR DE TESIS.**

---

**DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA  
FIS.MAT. FERNANDO GALVÁN CASTILLO  
ASESORES METODOLÓGICOS**

# **ÍNDICE**

- 1. ANTECEDENTES**
  - 1.1 INTRODUCCIÓN**
  - 1.2 HISTORIA**
  - 1.3 ALTERACIONES ANATÓMICAS**
  - 1.4 FISIOPATOLOGÍA**
  - 1.5 EPIDEMIOLOGÍA**
  - 1.6 CUADRO CLÍNICO Y DIAGNÓSTICO**
  - 1.7 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO**
  - 1.8 PRINCIPALES COMPLICACIONES DEL MANEJO QUIRÚRGICO**
  - 1.9 MANEJO DE LAS COMPLICACIONES ASOCIADAS**
  - 1.10 PRONÓSTICO**
- 2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**
- 3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**
- 4. JUSTIFICACIÓN**
- 5. OBJETIVOS**
  - 5.1 OBJETIVO GENERAL**
  - 5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**
- 6. MATERIAL Y MÉTODOS**
  - 6.1 DISEÑO DEL ESTUDIO**
  - 6.2 UNIVERSO DEL ESTUDIO**
    - 6.2.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN**
    - 6.2.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**
    - 6.2.3 CRITERIOS DE ELIMINACIÓN**
- 7. TABLA DE VARIABLES**
- 8. ANÁLISIS ESTADÍSTICO**
- 9. RESULTADOS**
- 10. DISCUSIÓN**
- 11. CONCLUSIÓN**
- 12. BIBLIOGRAFÍA**
- 13. CRONOGRAMA DE TRABAJO**

# **PREVALENCIA DE COMPLICACIONES ASOCIADAS A LA CIRUGÍA CORRECTIVA DE TETRALOGÍA DE FALLOT: EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA (2013-2018)**

## **1. ANTECEDENTES**

### **1.1 INTRODUCCIÓN**

#### **DEFINIENDO A LA TETRALOGÍA DE FALLOT**

Se define como cardiopatía congénita a cualquier alteración estructural del corazón o de los grandes vasos en consecuencia a anomalías del desarrollo embrionario del corazón aproximadamente entre la tercera y décima semana de gestación. Su etiología es multifactorial. (9)

La tetralogía de Fallot (TF) es una malformación cardíaca congénita descrita por primera vez en 1888 por Louis Arthur Etienne Fallot denominada inicialmente como "La Maladie Bleue", término que representaba la descripción clínica de la fisiología creada por la combinación de diversas malformaciones cardíacas que ahora conocemos como TF. (1)

En la actualidad, es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente a nivel mundial. (9)

Las características presentes en esta enfermedad, consisten en lo siguiente: un defecto del septo ventricular, cabalgamiento de la aorta, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, hipertrofia ventricular derecha, y el desplazamiento cefálico y anterior del septum infundibular, del cual deriva la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (VD). (7)

### **1.2 HISTORIA**

Las primeras descripciones detalladas de esta patología, conocida en un inicio como Tetralogía Steno-Fallot, fueron realizadas por el médico-anatomista danés Dane Niels Stensen, pionero en anatomía y geología. (1) (2)

En marzo de 1664, en Copenhague, Stensen realiza su primera publicación llamada "De musculis et glandulis observationum", en la cual describe detalladamente la anatomía y patología cardíaca, la naturaleza de las contracciones musculares y el movimiento de la sangre a través de las cámaras cardíacas analizando su función de bomba. (3)

En el año de 1671 se realiza el descubrimiento de los hallazgos anatómicos que caracterizan a la TF, describiéndolos en un breve artículo titulado "Diseción de un feto monstruoso en Paris", en el cual describe la forma en la que surgen las arterias, el estrechamiento de la arteria pulmonar, detalla la ausencia del conducto arterioso, los defectos del tabique interventricular sub-aórtico así como la fisiología

de la circulación cardiaca fetal detallando inicialmente cómo la sangre se redirecciona directamente a la aorta en lugar de a la arteria pulmonar. (1) (3).

En 1777, Eduard Sandifort, un médico holandés, publicó un caso de tetralogía en un paciente de 16 meses a quien llamó "el chico azul", revelando las características de un corazón malformado congénitamente sin signos de ductus arterioso o ligamento arterioso. (4)

En 1782, William Hunter, un médico escocés, presentó a la Sociedad de Médicos de Londres un caso de un muchacho de 13 años que presentaba dicha patología. (1)

Posterior a sus descripciones iniciales, muchos médicos y anatomistas se dedicaron a su estudio, dentro de los cuales encontramos a Pulteney (1785), Abernethy (1793), Bell (1797), Dorsey (1812) y Farre (1814). (1), (4)

El primer caso fue reportado en América se llevó a cabo en la Universidad de Pensilvania por Thaxter en 181. Siguieron Peacock (1858 y 1869), Widman (1881) y finalmente Fallot (1888), quien otorga el nombre de "La maladie Blue" describiendo casos clínicos de pacientes con "hechizos azules". (4)

### **1.3 ALTERACIONES ANATÓMICAS**

Las características presentes en esta enfermedad, consisten en lo siguiente: un defecto del septo ventricular, cabalgamiento de la aorta, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, hipertrofia ventricular derecha, y el desplazamiento céfalo anterior del septum infundibular, del cual deriva la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (VD). Éstas alteraciones anatómicas y estructurales serán descritas más ampliamente a continuación. (5) (4)

Para entender las anomalías de esta patología, debemos conocer las características de los tractos de salida ventriculares. En el ventrículo derecho, las orejuelas de la válvula pulmonar están sostenidas por una porción muscular conocida como infundíbulo. En el ventrículo izquierdo se encuentran en continuidad con la porción aórtica de la válvula mitral. Desde el punto de vista del ventrículo derecho, existe una extensa cresta muscular que separa la porción entre ambas válvulas; tricúspide y pulmonar, la cual obtiene el nombre de cresta supraventricularis. (5), (6)

Es ampliamente conocido que durante el desarrollo fetal, existe un desplazamiento anterior y cefálico del tabique infundibular, el cual consiste en un tabique muscular que separa los tractos de salida aórtico y pulmonar, lo anterior, explica tanto la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y la posterior hipertrofia del VD. (2), (3)

Esta desviación infundibular también es responsable de la creación del defecto del tabique ventricular de tipo de desalineación y provoca la anulación aórtica. (6) La hipertrofia asociada del miocardio ventricular derecho es la

consecuencia hemodinámica de las lesiones anatómicas creadas por el tabique de salida desviado. (5)

En consecuencia a esta desviación se deriva una dextroposición de la aorta con un orificio biventricular, la cual puede dar como resultado un VD con doble salida cuando más del 50% de la válvula aórtica se superpone al ventrículo. El anillo de la válvula pulmonar es variablemente hipoplásico y la válvula, en sí misma, puede ser bicúspide y generar estenosis, sin embargo, lo más frecuente es encontrar una hipertrofia del músculo subpulmonar o infundibular y éste ser el punto de obstrucción. (4)

Es importante resaltar que esta desviación infundibular puede presentarse en ausencia de obstrucción sub-pulmonar, lo cual se conoce como “Defecto ventricular de Eisenmenger”, debido a esto, se considera que para sospechar de una TF debe coexistir una morfología anormal de las trabéculas septo-parietales, (hipertrofia de la región trabecular y subaórtica del ventrículo derecho). (5)

Por lo descrito anteriormente algunos autores consideran que la diferencia esencial entre un corazón normal y la TF es que los componentes de la cresta supraventricular adquieren características individuales. (7)

A pesar de existir defectos cardinales en la TF existen algunas variantes anatómicas en relación a la arteria pulmonar, una de estas variantes es la TF con válvula pulmonar ausente, TF con doble salida de VD y TF con atresia pulmonar y defecto del septo ventricular. (8)

PRINCIPALES DEFECTOS ANATÓMICOS PRESENTES EN LA TETRALOGÍA DE FALLOT	
ESTENOSIS PULMONAR	Defecto que puede afectar la región valvular o subvalvular, secundaria a la desviación del septum de salida y la alteración de las trabeculaciones septoparietales, lo cual disminuyen el tracto de salida del VD. Se ha observado que el grado de estenosis puede ser exacerbado por catecolaminas o disminución del volumen intravascular, generando episodios de cianosis y desaturación conocidos como crisis de hipoxia.
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	De localización subaórtica, subvalvular. Secundaria principalmente a la alineación inadecuada, anterior y cefálica de la porción de salida del septum ventricular en su porción muscular. En 4/5 de los pacientes esta formado por una continuación fibrosa entre la porción valvular aórtica y tricúspide, considerándose como un remanente intervertricular en el septum membranoso, en el resto de los pacientes el defecto se localiza en la porción posterior de la trabecula supramarginal. El tamaño del defecto ventricular puede variar, sin

	embargo, en la mayoría de los pacientes no causa restricción o repercusión hemodinámica permitiendo un shunt bidireccional.
CABALGAMIENTO AÓRTICO	Producido debido a el desplazamiento anterior y hacia la derecha del septo interventricular. Secundariamente, se produce una mala alineación aórtica, la cual queda conectada anatómicamente con ambos ventrículos. En la edad adulta, debido al aumento constante de volumen ventricular izquierdo, generado por el shunt derecha-izquierda, puede generar dilatación d la raíz aórtica.
HIPERTROFIA VENTRICULAR DERECHA	Secundaria a la estenosis pulmonar crónica.

TABLA 1. Principales defectos anatómicos presentes en la TF y sus características.

### VARIANTES ANATÓMICAS EN LA TF (6), (7)

1. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar: Considerada como la variante más severa de la desviación del tracto de salida ventricular, de forma ocasional, la válvula pulmonar está afectada de forma única, encontrándose imperforada. En aproximadamente en la mitad de los pacientes que presentan esta variante anatómica, las arterias pulmonares son confluentes, presentando una persistencia de conducto arterioso de forma asociada. En el resto de los pacientes, la circulación arterial pulmonar se da por medio de arterias colaterales y un ducto arterial. Una de las complicaciones más frecuentes en esta presentación es la estenosis de las ramas colaterales o una hipertensión arterial pulmonar marcada, lo cual otorga un mal pronóstico a largo plazo. (10)
2. TF con ausencia de válvula pulmonar: Consiste en una formación inadecuada de la válvula pulmonar presente en aproximadamente 2% de los pacientes con TF. La presencia de las válvulas rudimentarias resultan en una insuficiencia pulmonar presente desde la etapa fetal. De tal forma, el aumento de volumen presente en el VD, transmitido posteriormente a las arterias pulmonares conlleva a una dilatación progresiva del sistema arterial pulmonar. Se asocia a diferentes grados de traqueomalacia o broncomalacia por compresión crónica de las vías respiratorias, lo cual provoca diversos grados de distrés respiratorio en las primeras semanas de vida. (8), (10).
3. TF con hipoplasia de válvula pulmonar.

### 1.4 FISIOPATOLOGÍA

Es importante recordar que las consecuencias fisiopatológicas de la TF dependerán en gran porcentaje del grado de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho. (6).

En respuesta a la obstrucción de la salida al flujo sanguíneo, el miocardio del VD presentará consecutivamente hipertrofia de su pared para alcanzar la fuerza de contracción para expulsar la sangre más allá de la estenosis. (7)

De igual forma, se acompañará de un defecto septal ventricular que es típicamente grande y no restrictivo, como resultado, se generará un intercambio sanguíneo interventricular determinado por la ruta de menor resistencia para el flujo de sangre, no por el tamaño del defecto, entendiéndose de la siguiente forma; si la resistencia al flujo sanguíneo a través del tracto de salida ventricular derecho obstruido es menor que la resistencia a fluir fuera de la aorta hacia la circulación sistémica, la sangre se desviará naturalmente del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho y al lecho pulmonar. En esta situación, existe predominantemente una derivación de izquierda a derecha y el paciente será acianótico. (7)

Una de las características fisiológicas de la TOF es que la obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho puede fluctuar (espasmo infundibular), se puede presentar un aumento dinámico de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, caracterizado por una mayor contractilidad infundibular, vasodilatación periférica, hiperventilación y estimulación de los mecano-receptores del ventrículo derecho con un aumento posterior de la derivación de derecha a izquierda y el desarrollo de la cianosis. (8) (7)

## **1.5 EPIDEMIOLOGÍA**

De acuerdo a la epidemiología mundial, aproximadamente 3-4% de los recién nacidos vivos presentan una malformación congénita. En México, de acuerdo a estadísticas en la última década, las cardiopatías congénitas ocupan el segundo lugar en malformaciones al nacimiento, únicamente superadas por las de sistema nervioso central. (9)

En la década de 1980, la prevalencia reportada era de 4 casos por cada 1,000 RNV, actualmente dicha prevalencia va en aumento, esto asociado a mayor precisión diagnóstica actual, lo anterior indica que aproximadamente 8 a 14 RNV presentarán una cardiopatía congénita. (6)

Las cardiopatías congénitas son una causa importante de muerte infantil; en los portadores de las mismas la mortalidad puede ser alta y variable. Las cardiopatías congénitas son la segunda causa de muerte en México, según las estadísticas del Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI). Por otra parte, se ha reportado que 21.2-25% de pacientes con enfermedad cardíaca congénita, principalmente con cardiopatías significativas, tienen anomalías extracardíacas o alteraciones sindrómicas que complican su evolución e incrementan la mortalidad. (6) (13)

De acuerdo a la epidemiología mundial, aproximadamente el 3.5% de los niños que nacen con cardiopatía congénita, tienen TF, lo que corresponde a un caso por cada 3,600 nacidos vivos o una tasa de 0.28 por cada 1,000 nacidos vivos. (6), (8)

La etiología precisa de la TF se desconoce, actualmente se considera que la mayoría de los casos son esporádicos, sin embargo, está reconocido que la microdelección de la región q11 del cromosoma 22 se presenta hasta en el 25% de

los enfermos. Estos autores recomiendan que en todo paciente en el que se haga el diagnóstico se realice la búsqueda de la microdelección mediante FISH. (11)

Se han reportado otras cromosomopatías como la trisomía 18 y 13, entre otras han sido reportadas. Las microdelecciones del cromosoma 22q11.2 ocurren en aproximadamente 20% de los pacientes con TF con estenosis pulmonar y en 40% de los pacientes con atresia pulmonar.

Otras alteraciones genéticas encontradas son el Síndrome de Shprintzen o síndrome velocardiofacial, el cual no incluye las alteraciones inmunológicas presentes en el síndrome de DiGeorge (22q11.2). Mutaciones en el gen JAG1, en el cromosoma 20q12 como es el caso del síndrome de Allagile pueden desarrollar TF de forma aislada. (13)

El riesgo de recurrencia de TF se ha estimado en un 3%; adicionalmente, cuando la madre tiene TOF, el riesgo sobre el producto de un embarazo es aproximadamente del 10%. Lo interesante es que se han reportado algunos casos de gemelos homocigóticos con TOF. (8) El screening para pacientes con TF incluyen fluorescencia o hibridación in situ con análisis del cromosoma 22q11 para búsqueda de microdelecciones o un microarreglo cromosómico. (11)

## **1.6 CUADRO CLÍNICO Y DIAGNÓSTICO**

Los signos y síntomas presentes de la TF son directamente proporcionales a la severidad de la obstrucción de flujo sanguíneo hacia las ramas pulmonares. En la mayoría de los pacientes, se puede manifestar en el periodo neonatal con cianosis leve a moderada, generalmente sin dificultad respiratoria, a excepción de los casos mencionados anteriormente con TF y válvula pulmonar ausente. (6)

Cuando la obstrucción al tracto de salida del VD es más leve, se puede diagnosticar a partir del segundo mes de vida conforme aumenta la estenosis, manifestándose con cianosis y con la aparición de un soplo. (8)

La cianosis se considera la característica clave, pero existe variabilidad en el debut de los síntomas y su severidad, en este espectro se incluye a los neonatos con cardiopatía dependiente de conducto que requerirán manejo intensivo y empleo de prostaglandina E1, niños que presentarán crisis de hipoxia con periodos intermitentes de cianosis debido al estrechamiento del tracto de salida del VD hasta pacientes con acianóticos en los cuales se detectará la enfermedad de forma tardía o se realizará reparación electiva a mayor edad. (13)

Algunos autores consideran que la presentación de un Fallot "típico" presenta los siguientes signos clínicos:

- Fenotipo normal
- Estado general conservado
- Ausencia de signos de insuficiencia cardiaca
- Ausencia de dificultad respiratoria
- Soplo sistólico de predominio en foco pulmonar irradiado en barra, característicamente desde el primer día de vida.
- Segundo ruido único o con componente pulmonar muy poco audible, generado por la escasa motilidad de la válvula pulmonar

- Cianosis

Debido a que los pacientes con TF poseen limitación al flujo sanguíneo pulmonar no al sistémico, no presentarán signos clínicos de insuficiencia cardiaca o falla de medro regularmente. (6)

A la auscultación precordial, el segundo ruido en pacientes con TF puede ser único y de alta tonalidad y en algunas ocasiones, acompañarse de un soplo sistólico de eyección que corresponde a la estenosis pulmonar. (7)

Generalmente, el flujo a través de la comunicación interventricular no es turbulento, por lo tanto no es audible.

Los exámenes de gabinete que deben realizarse como complemento diagnóstico a nuestra sospecha clínica son de forma inicial electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiografía, existen otros estudios de gabinete como la resonancia magnética y la angiotomografía de ramas pulmonares que apoyan a la realización del diagnóstico más cuando se sospecha una de las variantes de TF. (13)

En el electrocardiograma (ECG) podemos observar desviación del eje del corazón a la derecha con aumento en el voltaje de cavidades derechas, caracterizado en el ECG como ondas R prominentes en las derivaciones precordiales anteriores y ondas S profundas en las derivaciones precordiales laterales. (8)

En la radiografía de tórax demostrará una forma clásica de “zapato sueco”, caracterizado por el desplazamiento del ápex debido al crecimiento del ventrículo derecho debido a la hipertrofia ventricular, en algunos casos puede observarse estrechamiento mediastinal con disminución del flujo pulmonar. (11)

El diagnóstico confirmatorio se realiza mediante ecografía. El ecocardiograma 2D o Doppler permite la evaluación de las anomalías anatómicas y hemodinámicas, permitiendo evaluar:

La comunicación interventricular y su localización subaórtica, el grado de cabalgamiento aórtico y el diagnóstico diferencial con otros tipos anatómicos (por ejemplo, la doble salida de ventrículo derecho [DSVD] engloba los casos con dextroposición de la aorta y discontinuidad anatómica entre la válvula aórtica y la mitral). (12) Cuando esta discontinuidad no existe, pero hay una marcada dextroposición de la aorta, se puede dominar DSVD o bien Fallot de tipo DSVD, El grado y localización de la estenosis pulmonar, el tamaño del anillo, del tronco y de las arterias pulmonares, anomalías asociadas: agenesia de la válvula pulmonar, trayecto anómalo de las coronarias, anomalías en el tamaño, origen y distribución de las arterias pulmonares, del arco aórtico derecho y del canal aurículo-ventricular, evaluación de complicaciones en Fallot operados a largo plazo: sobre todo, el grado de IP, comunicación interventricular residual y disfunción ventricular derecha. (8), (11).

## 1.7 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El tratamiento quirúrgico definitivo para la TF incluye el cierre del defecto septal ventricular y la ampliación del tracto de salida del VD. (13)

Antes de que describiera el manejo quirúrgico para la TF, aproximadamente el 20% de los pacientes fallecían en el primer año de vida o presentaban una supervivencia poco inusual hasta la cuarta década de la vida, actualmente gracias a la corrección quirúrgica de forma temprana, los pacientes pueden esperar una sobrevida hasta la etapa adulta. (14)

La historia natural de la enfermedad se modificó de forma dramática tras la aparición de la primera corrección paliativa realizada por Blalock Taussig en 1944. El primer reporte de una corrección cardíaca de este defecto fue descrito por Lillehei en 1955, el cual consistía en un bypass cardiopulmonar con una incisión del VD muy amplia para realizar la corrección a la obstrucción del tracto de salida del VD y el defecto inter-ventricular. Con esta técnica quirúrgica, se logró reducir la mortalidad por TF hasta un 2%, cuando previamente se encontraba en un 50%. Sin embargo, debido a las complicaciones asociadas al procedimiento quirúrgico, se ha modificado considerablemente la técnica quirúrgica, con mayor énfasis en la reparación del defecto septal ventricular, evolucionando desde un cierre transventricular a un cierre trans-auricular, evitando, de esta forma, la necesidad de realizar ventriculotomía. (15), (16)

En algunos reportes, Lillehei y colaboradores reportaron índices de sobrevida en 1980 de 88-92% en pacientes post-operados en los primeros diez años de la vida, con disminución poco significativa en las siguientes décadas de la vida, alcanzando un 77% a los 30 años. Otros autores, como Knott-Craig, et. Al., reportaron tras una experiencia en 294 pacientes entre 1971-1997, con una sobrevida de 98% a los 20 años de vida. (17)

En un inicio, el mayor de los retos era la obstrucción de salida del ventrículo derecho, el cual fue inicialmente reparado con la colocación de un parche transanular para aumentar el tracto de salida, inicialmente, con la teoría de que una válvula pulmonar incompetente en un sistema de baja presión no ocasionaría efectos colaterales sobre el ventrículo derecho, sin embargo, al transcurrir los años y observar los efectos deletéreos de ésta, principalmente insuficiencia pulmonar, disfunción del ventrículo derecho, insuficiencia cardíaca, intolerancia al ejercicio y arritmias auriculares y ventriculares, por ende, se realizaron cambios progresivos en la técnica quirúrgica.

En la mayoría de los casos, la corrección quirúrgica puede realizarse bajo circulación extracorpórea, hipotermia leve, canulación de ambas venas cavas, cardioplejía y cierre de defectos septales, por vía trans-auricular o trans-pulmonar. (15), (17) En algunos casos, se utilizan parches de pericardio para los cierres de los defectos septales ventriculares y reconstrucción de la arteria pulmonar y tracto de salida del VD. Existen algunas modalidades de manejo en la cual se realiza preservación del anillo pulmonar o bien, colocación de un parche transanular,

tomando como referencia el diámetro del anillo de la válvula pulmonar, en otros casos se puede realizar la implantación de una válvula monocúspide (válvula pulmonar) con la finalidad de preservar la función valvular. (18), (17)

Existe controversia actualmente respecto a la edad óptima de corrección total, en diversos centros se ha observado que la reparación a una edad temprana requiere menos resección muscular y un parche transanular mucho más pequeño, con ello, disminuyendo el riesgo de algunas complicaciones asociadas como aneurismas, arritmias o disfunción ventricular derecha. (19) (18)

Existen tres controversias actuales respecto a la corrección total para TF: El tiempo de reparación, la realización de preservación de la válvula pulmonar (manejo quirúrgico seleccionado) y el uso de tratamiento paliativo. Respecto a la edad de corrección, de acuerdo a diversas revisiones, se recomienda una edad de 3-12 meses de edad con un peso mayor a 4 kg, algunos autores, Bové, et. Al. Sugieren que el cierre completo debe realizarse incluso de forma aún más temprana entre los 3-6 meses. (21)

Diversos estudios multicéntricos y cohortes como Van Arsdel y cols. revelaron que la corrección total puede realizarse incluso antes de los seis meses de edad sin aumento de la mortalidad; únicamente en niños menores de tres meses de vida, se demostró que los días de estancia en terapia intensiva, el tiempo de intubación endotraqueal y el uso de inotrópicos se encuentran incrementados. Van Arsdel y sus colaboradores, concluyen que la mejor supervivencia y los mejores resultados fisiológicos se obtienen cuando la corrección total se hace dentro del rango de los tres a los 11 meses de vida, sus argumentos son los efectos adversos de la circulación extracorpórea sobre el cerebro del paciente y la frecuentemente prolongada recuperación postoperatoria de los enfermos.

La técnica quirúrgica utilizada varía considerablemente respecto al centro donde se realice. En la actualidad, la mayoría se realiza aquella que permite la preservación valvular pulmonar debido a que se ha asociado a mayor riesgo de estenosis residual del tracto de salida del VD. (19)

Algunos centros, ofrecen en primera línea manejo quirúrgico paliativo mediante el uso de un shut sistémico-pulmonar, dilatación mediante balón, colocación de stents para liberación del flujo de salida del VD principalmente en neonatos, con la finalidad de retrasar la corrección total y esperar condiciones óptimas para su realización, sin embargo, se ha observado que existen algunas desventajas como persistencia a largo plazo de la sobrecarga ventricular derecha, persistencia de la hipoxemia y cianosis, lo que contribuirá a largo plazo a mayor degeneración miocárdica y fibrosis que predisponen al paciente a mayor disfunción miocárdica y arritmias ventriculares. (21)

Ventriculotomía Vs. Abordaje Transatrial: Anteriormente, se realizaba mediante una incisión amplia en VD para acceder al defecto infundibular, cuando se realiza la colocación de un parche trans-anular, se realiza una ventriculotomía limitada a sólo algunos milímetros por debajo del anillo pulmonar, lo cual es suficiente para ampliar el tracto de salida del ventrículo derecho, este abordaje

tiene como desventaja una resección muscular mucho más extensa y mayor riesgo de fibrosis pulmonar. (22)

### **TÉCNICAS DE PRESERVACIÓN VALVULAR PULMONAR:**

El principal objetivo de la realización de la corrección total mediante técnicas de preservación de la válvula pulmonar incluyen ampliación del tracto de salida del ventrículo para disminuir la sobrecarga ventricular derecha y a su vez, mantenimiento de la competencia valvular pulmonar. (21)

Las técnicas actualmente empleadas para lograrlo incluyen la comisurotomía y la valvuloplastia con balón, las cuales han demostrado ser efectivas principalmente en estenosis pulmonar leve a moderada y displasia pulmonar. La estenosis pulmonar severa requiere valvotomía extensa con o sin colocación de un parche transanular para completar la ampliación del tracto de salida. (21).

Se ha reportado que la colocación de el parche transanular usualmente resulta en insuficiencia pulmonar libre por lo que algunos grupos quirúrgicos realizan reconstrucción con parche de la válvula pulmonar, esta técnica consiste en la creación de una orejuela anterior realizada con politetrafluoroetileno, pericardio o matriz extracelular con la finalidad de mantener la competencia valvular. (20)

Actualmente se realiza la reparación con abordaje trans-atrial y trans-pulmonar con dilatación con balón de la VP para promover la competencia valvular. (22), (23), En el momento de la cirugía, posterior a establecer el bypass cardiopulmonar, se realiza una incisión longitudinal de la arteria pulmonar (AP), se exploran sus ramas y se evalúa finalmente el diámetro efectivo de la válvula pulmonar. (24) (25) (26) Se detiene el corazón mediante pinzamiento aórtico o cardioplejía para realizar una resección satisfactoria del haz muscular a través de la válvula tricúspide, colocando un catéter de balón para realizar una valvuloplastia de alta presión. En caso de que no se pueda preservar la integridad anatómica de la PV, se realiza una incisión trans-anular en la parte distal del RVOT. (27)

### **1.8 PRINCIPALES COMPLICACIONES DEL MANEJO QUIRÚRGICO**

A pesar de que gracias al manejo quirúrgico se ha permitido mejorar la supervivencia considerablemente en los pacientes de TF, se han observado diversas complicaciones asociadas a la corrección quirúrgica entre las cuales encontramos: disfunción ventricular, arritmias, regurgitación o estenosis de válvulas en cavidades derechas e insuficiencia cardiaca. (28) (35)

**INSUFICIENCIA PULMONAR:** Considerada anteriormente como una lesión esperada asociada al procedimiento quirúrgico realizado para corregir la TF. Generalmente, es bien tolerada a corto plazo, en gran medida porque el ventrículo derecho hipertrófico se adapta a la sobrecarga hemodinámica generada por dicha regurgitación, sin embargo, de forma crónica, se conocen algunas complicaciones asociadas a la IP, como son la dilatación progresiva del VD así como falla del mismo, regurgitación tricúspide, intolerancia al ejercicio, arritmias y muerte súbita. (29), (30)

**ARRITMIAS:** Son la complicación tardía más grave asociadas a la corrección quirúrgica de TF, generalmente presentes en la primera década, dentro de las cuales, las más frecuentes son las taquiarritmias (ventricular y auricular) Los factores asociados al desarrollo de arritmias son dilatación de fibras musculares y nerviosas secundarias a dilatación ventricular derecha, alargamiento del QRS mayor a 160 milisegundos, prolongación del QT, dilatación auricular derecha. En la literatura, Gatzoulis, et. Al. Realizó una cohorte de 793 pacientes encontrando dichas características asociadas a mayor prevalencia de taquiarritmias de predominio auricular y muerte súbita. (31)

La corrección tardía de TF se ha asociado a mayor riesgo de arritmia atrial y ventricular, de igual forma, el tipo de cirugía asociada, por ejemplo, en el caso de realización de ventriculotomía en lugar de un abordaje trans-atrial o trans-pulmonar así como la colocación de un parche transanular se han considerado potencialmente arritmogénicos. (33)

**ESTENOSIS PULMONAR U OBSTRUCCIÓN RESIDUAL O RECURRENTE DEL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO:** Esta complicación se encuentra asociada principalmente a persistencia de obstrucción infundibular o estenosis pulmonar por presencia de un anillo valvular pulmonar o de las arterias pulmonares, la tolerancia a la persistencia de la estenosis es dependiente de la edad debido a que la hipertrofia ventricular derecha otorga mayores presiones en niños mayores a la etapa preescolar. Esta complicación se ha observado de forma más frecuente a medida que se prefiere realizar un abordaje quirúrgico con preservación valvular pulmonar. A largo plazo, esta complicación genera mayor dilatación o hipertrofia ventricular derecha y falla cardiaca. (31) (33)

**DILATACIÓN DE LA RAÍZ AÓRTICA E INSUFICIENCIA AÓRTICA:** Complicación más frecuentemente asociada en pacientes con TF y atresia pulmonar, así como en pacientes en quienes se realizó la corrección quirúrgica antes del primer año de vida. Se ha asociado a un hiperflujo a través de la arteria aorta secundario al cabalgamiento del septum infundibular y el corto-circuito de derecha a izquierda previo a su corrección. De acuerdo a la literatura, la dilatación progresiva de la raíz aórtica puede generar posteriormente una insuficiencia de la válvula aórtica en 15-18% de los pacientes. (33)

En diversos estudios se ha reportado que la mayoría de los pacientes con tetralogía de Fallot son asintomáticos posterior a la reparación, con anormalidades clínicas, radiográficas y electrocardiográficas leves, sin embargo en diversas cohortes se han encontrado complicaciones cardiovasculares como defectos septales residuales, estenosis pulmonar residual, shunts aortopulmonares residuales, insuficiencia pulmonar, regurgitación pulmonar, hipertensión arterial pulmonar lo cual conlleva a mayor riesgo de complicaciones asociadas a disfunción biventricular, de predominio derecho, falla cardiaca congestiva, arritmias y riesgo de muerte súbita.

La intolerancia a la realización de actividad física es una complicación funcional presente de forma prevalente en los pacientes, principalmente asociada a la insuficiencia de la válvula pulmonar. (34) (35)

Otras complicaciones asociadas, menos frecuentes, descritas en la literatura son el derrame pleural, bloqueo auriculo-ventricular de tercer grado, neumonía, sangrado, quilotórax, sepsis, infecciones de vías urinarias, insuficiencia renal aguda (34)

## **1.9 MANEJO DE LAS PRINCIPALES COMPLICACIONES ASOCIADAS**

Aunque la mortalidad operatoria de la corrección total inicial de la TF ha disminuido durante las últimas 4 décadas, la supervivencia a largo plazo permite que la mayoría viva casos consecutivos de reemplazo valvular pulmonar. Existe controversia actual respecto al momento de realizar la re-intervención quirúrgica. (28)

Posterior a la corrección quirúrgica, algún grado de regurgitación pulmonar está presente en la mayoría de los pacientes. En diversas cohortes se ha encontrado que la regurgitación pulmonar secundaria a comisurotomía valvular, alargamiento transanular con colocación de parche representan las principales causas con la subsecuente indicación de re-operación. (29)

Se ha observado mejoría de la función ventricular derecha posterior al recambio valvular. Bove y colaboradores, reportaron en un grupo de 11 pacientes, cambios favorables en el tamaño ventricular demostrado por el índice cardiotorácico y disminución de las dimensiones telediastólicas ventriculares. (19)

El recambio valvular pulmonar debe ser considerado antes del desarrollo de disfunción del VD irreversible.

Davlouros y sus colegas clasificaron las indicaciones para el reemplazo de PV basándose en los criterios clínicos y de evaluación de la dilatación de VD y presencia de IP. (34, 35) Los pacientes sometidos a cirugía en la extensión de estos criterios mostraron resultados variados, y algunos de ellos, experimentaron una mejoría clínica significativa. Concluyeron que el reemplazo de la VP debe realizarse antes de que el volumen diastólico final del VD alcance los 170 ml / m<sup>2</sup> o que el volumen sistólico del VD alcance los 85 ml / m<sup>2</sup> para aumentar las posibilidades de una restauración normal del volumen del VD después de la reparación. (37) (25) En un estudio reciente, Davlouros y sus colegas demostraron que la inserción oportuna de un sustituto de VP en pacientes jóvenes, cuando el volumen diastólico final del VD supera los 150 ml / m<sup>2</sup>, se asocia directamente con la mejora en la dimensión y la función del VD en un período de 6 meses. (32) La duración del complejo QRS es directamente proporcional a las dimensiones del VD y se prevé un bloqueo de rama derecha en casi el 95% de los pacientes. Por lo tanto, la duración del QRS también puede designar el tiempo de reoperación, aunque aún no se han definido límites claros.

En un estudio posterior, en enfermos con menos dilatación ventricular y más jóvenes, encontraron que los límites superiores medidos por la resonancia magnética para obtener regresión del deterioro ventricular derecho eran 170 mL/m<sup>2</sup> de volumen diastólico final y 85 mL/m<sup>2</sup> del sistólico final. (25)

El riesgo operatorio de la sustitución valvular pulmonar es bajo, menos del 1%, y la supervivencia estimada a 10 y 20 años es satisfactoria en 96 y 94% de los casos respectivamente. (27)

Los porcentajes libres de reintervención fueron 93, 86, 84, y 70% a 10, 30, 50 y 70 meses respectivamente.

De las causas de reintervención descritas además de la insuficiencia pulmonar y la disfunción ventricular, se encuentra la estenosis residual o reestenosis u obstrucción al tracto de salida del VD en 8% de los casos, en estos pacientes puede realizarse ampliación quirúrgica de las arterias pulmonares, reparación del tracto de salida o infundibulectomía. (28), (29)

Otra causa de reintervención es el cierre de la CIV en casi la mitad de sus casos reoperados. En algunas series, el tiempo promedio transcurrido de la corrección total a la primera reintervención fue de 12.8 años. El reemplazo valvular aórtico por insuficiencia aórtica si es que ocurre, pero es menos frecuente, se realizó en 13 de 973 casos a 20 años.

Se ha reportado la presencia de arritmias, principalmente taquicardia ventricular sostenida en el 11.9% de los casos, con riesgo de muerte súbita de 6%, siendo éste el mecanismo por el que muere un tercio de los casos en etapa tardía, la causa más comúnmente asociada es la presencia de dilatación y disfunción ventricular derecha, asociadas o no a insuficiencia pulmonar importante, pero vinculadas a ensanchamiento del QRS  $\geq 180$  ms del electrocardiograma. (30)

En algunos centros el manejo de las arritmias graves consiste en un tratamiento combinado, a saber: antiarrítmicos y ablación durante el estudio electrofisiológico o mapeo y crioablación quirúrgica. Con estas combinaciones, la mayoría de los enfermos mejoran sin embargo, puede ser necesario el implante quirúrgico de un desfibrilador. Es importante resaltar que los enfermos post-operados de TOF ocupan el primer lugar en el uso de desfibrilador dentro del grupo de las cardiopatías congénitas.(36)

## **1.10 PRONÓSTICO**

En la actualidad, la expectativa de vida de los enfermos operados de TF es muy buena, se ha descrito que alrededor de la mitad requerirá por lo menos una reintervención a lo largo de su vida por lo que el seguimiento clínico y paraclínico debe realizarse de forma estrecha, en algunos reportes se recomienda una visita anual con valoración clínica, eléctrica, radiológica y ecocardiográfica en el caso de arritmias. (33)

En los pacientes con obstrucción residual leve en el tracto de salida del ventrículo derecho, debe medirse con ECO Doppler el gradiente por lo menos cada seis meses, un gradiente igual o mayor a 50 mmHg es una indicación de intervención.

Ante la presencia de insuficiencia pulmonar ésta debe evaluarse con ecocardiografía y resonancia magnética para medir función ventricular y volúmenes

ventriculares; los umbrales para intervenir son 170 mL/m<sup>2</sup> de volumen diastólico final y 85 mL/m<sup>2</sup> de volumen sistólico en el ventrículo derecho. (30, 33)

La prueba de esfuerzo y el monitoreo de Holter son las herramientas iniciales en presencia de extrasístoles frecuentes o arritmias. Es competencia del especialista en ellas el estudio electrofisiológico y la posible ablación. (35)

El riesgo de reoperación persiste en aproximadamente 50% de los casos en los primeros 30 años posteriores a la cirugía.

Las principales causas de la reoperación son la insuficiencia pulmonar, la estenosis y la comunicación interventricular residuales.

Las principales causas de morbilidad en el periodo inmediato son secundarias a bajo gasto, disfunción diastólica ventricular derecha y arritmias (especialmente taquicardia de la unión). (36)

La supervivencia global es del 90% a los 30 años en clase funcional I o II de la NYHA, aunque evolutivamente suele aparecer cierta disminución en la capacidad de ejercicio en el test de esfuerzo.

La mortalidad actual de forma internacional se reporta en el 3% de los pacientes, en otras cohortes, Mizuno, et. Al, se ha reportado entre el 5-11%. Se han reportado casos de muerte súbita con una incidencia de 1.5/1.000 casos al año. (24)

## **2 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

- La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente, con una incidencia de 0.28 por cada 1,000 nacidos vivos. Sin el tratamiento adecuado, cuenta con perfil clínico progresivo con una alta morbilidad y mortalidad. Actualmente se conocen complicaciones a mediano y largo plazo asociadas a la corrección quirúrgica, por lo que conocer el perfil epidemiológico de las mismas, así como sus factores de riesgo asociados permitirá identificarlas de forma temprana en los pacientes sometidos a cirugía correctiva de Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría.

## **3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

1. ¿Cuáles son las complicaciones cardiovasculares y no cardiovasculares más frecuentes asociadas a la corrección quirúrgica de la Tetralogía de Fallot?
2. ¿Cuáles son las características demográficas de la población afectada?
3. ¿Cuáles es el tipo de corrección quirúrgica más frecuentemente asociado a las complicaciones quirúrgicas de la cirugía correctiva de TF?
4. ¿Cuáles son los factores de riesgo más frecuentemente asociados a las principales complicaciones cardiovasculares y no cardiovasculares presentes posterior a la corrección total de la TF?

## 4. JUSTIFICACIÓN

- Sin una adecuada y oportuna intervención quirúrgica, la supervivencia de los pacientes con TF no es mayor al 50% para la tercera década de la vida, actualmente puede esperarse que el 90% de los niños operados de una corrección total tengan una esperanza de vida de 40 años, aproximadamente, con una tasa de complicación temprana del 2 al 3%, sin embargo, el manejo quirúrgico de esta patología conlleva anomalías anatómicas y funcionales en un gran porcentaje de los pacientes, dentro de las cuales, las más frecuentes son: sobrecarga del ventrículo derecho secundaria a insuficiencia pulmonar, estenosis pulmonar residual o ambas, persistencia del defecto ventricular o atrial, regurgitación tricuspídea arritmias, falla ventricular derecha y muerte.

- Por muchos años, la regurgitación valvular pulmonar se consideró como una lesión benigna secundaria a la corrección quirúrgica, sin embargo, evidencia reciente sugiere que a largo plazo provoca ensanchamiento progresivo del QRS, a la presencia de arritmias graves, falla ventricular derecha y muerte.

- Entre los factores de riesgo asociados a insuficiencia pulmonar a largo plazo, se ha identificado que la técnica quirúrgica más frecuentemente asociada es la ventriculotomía extensa con colocación de parche transanular al momento de la corrección total. Por ende, en la actualidad se ha producido un cambio notable en la técnica utilizada en la reparación de TF, por lo que actualmente la mayoría de los centros emplean estrategias quirúrgicas que preservan el anillo y la válvula pulmonar para limitar la IP, sin embargo, nos enfrentamos a generar EP residual que resulta de la ampliación conservada de RVOT y las técnicas de conservación de válvula. El conocimiento de la técnica quirúrgica empleada permite anticipar las principales complicaciones asociadas a la corrección total de la TF durante el seguimiento temprano y tardío de los pacientes.

- Debido a lo anteriormente mencionado es de suma importancia conocer las características de la población, así como el tiempo y el cuadro de presentación de las principales complicaciones asociadas a la corrección quirúrgica de la TF para crear un perfil epidemiológico y clínico que permita una identificación temprana de dichas complicaciones para ofrecer un manejo oportuno.

## 5. OBJETIVOS

5.1. OBJETIVO GENERAL: Describir el perfil epidemiológico de los pacientes que presentan complicaciones post-quirúrgicas asociadas a la cirugía correctiva de Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría del año 2013 a 2018.

5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar las principales complicaciones post-quirúrgicas asociadas a la cirugía correctiva de Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Identificar el tipo de cirugía más frecuentemente asociada a complicaciones post-quirúrgicas de la cirugía correctiva de Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría .
- Identificar factores de riesgo asociados a las principales complicaciones post-quirúrgicas asociadas a la cirugía correctiva de Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Describir las características de los pacientes que desarrollan complicaciones posterior a la intervención quirúrgica.
- Describir la evolución clínica de los pacientes posterior a la realización de la corrección quirúrgica de TF.

## **6. MATERIAL Y MÉTODO**

6.1 Diseño del estudio: Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo y longitudinal.

6.2 Universo de estudio: Pacientes del Servicio de Cardiología Clínica Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría que cuenten con el diagnóstico de Tetralogía de Fallot y que hayan sido sometidos a Cirugía Correctiva de Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría del periodo del año de 2013 al 2018.

6.2.1. Criterios de inclusión: Todos los expedientes de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot que hayan sido sometidos a cirugía correctiva de Tetralogía de Fallot en el periodo de 2013 a 2018 del servicio de Cardiología Clínica Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría.

6.2.2 Criterios de exclusión:

- a) Expedientes de pacientes que no cuenten con el diagnóstico establecido de Tetralogía de Fallot.
- b) Expedientes de pacientes que cuenten con el diagnóstico de Tetralogía de Fallot pero que no se haya realizado corrección quirúrgica.
- c) Expedientes de pacientes que no cumplan con todas las variables para realizar el análisis propuesto en este estudio.
- d) Expedientes incompletos

6.2.3 Criterios de eliminación: No aplicables para el diseño de este estudio.

## 7. TABLA DE VARIABLES

### CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS

<b>NOMBRE DE LA VARIABLE</b>	<b>DEFINICIÓN CONCEPTUAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>MEDICIÓN DE LA VARIABLE</b>
<b>SEXO</b>	Del latín. “sexus” o “sectus” : separación. Condición orgánica que distingue a los individuos de una especie en masculino y femenino, relacionado a órganos sexuales	Cualitativa nominal. Dicotómica	1. MASCULINO 2. FEMENINO
<b>EDAD</b>	Tiempo que ha vivido un organismo desde su nacimiento o el inicio de su existencia	Numérica Ordinal Continúa	Escala numérica expresada en años que comprende desde los 0 meses a los 20 años
<b>EDAD AL DIAGNÓSTICO DE TF</b>	Tiempo en el que se realiza el diagnóstico de Tetralogía de Fallot bajo criterios clínicos y paraclínicos.	Numérica Ordinal Continúa	Escala numérica expresada en años que comprende desde los 0 meses a los 20 años
<b>TIPO DE TETRALOGÍA DE FALLOT</b>	Tipo establecido de TF de acuerdo a las variantes en sus características anatómicas y estructurales.	Cualitativa nominal	1. TF clásica 2. TF con estenosis pulmonar mixta 3. TF con agenesia de VP 4. TF con hipoplasia pulmonar
<b>EDAD DE REALIZACIÓN DE CIRUGÍA CORRECTIVA</b>	Tiempo en el que se realiza la cirugía correctiva de Tetralogía de Fallot	Numérica Ordinal	Escala numérica expresada en años que comprende desde los 0 meses a los 20 años

### MANEJO QUIRÚRGICO

<b>NOMBRE DE LA VARIABLE</b>	<b>DEFINICIÓN CONCEPTUAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>MEDICIÓN DE LA VARIABLE</b>
<b>PROCEDIMIENTO REALIZADO</b>			

<b>VENTRICULOTOMÍA</b>	Del latín tomé; corte. Incisión quirúrgica sobre un ventrículo	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>ABORDAJE TRANS-AURICULAR</b>	Incisión quirúrgica realizada en aurículas para realizar la corrección del defecto septal ventricular o valvular pulmonar.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>ABORDAJE TRANS-PULMONAR</b>	Incisión quirúrgica realizada a través de la arteria pulmonar principal	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>INFUNDIBULECTOMÍA</b>	Incisión quirúrgica realizada en la región infundibular para liberar la obstrucción del TSVD	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>COLOCACIÓN DE PARCHÉ TRANS-ANULAR PULMONAR</b>	Implantación de una válvula monocúspide realizada de diversos materiales como pericardio o Politetrafluoroetileno expandido para limitar la regurgitación valvular pulmonar.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>PLASTÍA VALVULAR</b>	Del latín "reparatio" acción de restituir la condición normal de funcionamiento o morfología. Realizada de distintos métodos mediante la colocación de un parche de distintos materiales que asemejen la función valvular pulmonar.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE

<b>PALIACIÓN PREVIA A CORRECCIÓN QUIRÚRGICA</b>	Del latín "palliatu" acción y efecto de paliar. Disminuir o hacer más soportable algo negativo. Realización de procedimientos como una fístula aorto-pulmonar o valvuloplastia con balón para disminuir efectos asociados a malformaciones de TF como terapia puente a la cirugía definitiva.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
---	---	---------------------	---------------------------

<b>INDICACIÓN DE RECAMBIO VALVULAR PULMONAR</b>	Acción de indicar. Pacientes que requerirán recambio valvular pulmonar de acuerdo a parámetros clínicos, paraclínicos secundarios a complicaciones asociadas a la corrección total	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
---	--	---------------------	---------------------------

## COMPLICACIONES ASOCIADAS

### CARDIO-VASCULARES

<b>NOMBRE DE LA VARIABLE</b>	<b>DEFINICIÓN CONCEPTUAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>MEDICIÓN DE LA VARIABLE</b>
<b>COMPLICACIONES CARDIOVASCULARES</b>			
<b>INSUFICIENCIA PULMONAR</b>	Alteración en la función o anatomía de la válvula pulmonar que ocasiona un flujo retrógrado del tronco pulmonar hacia el ventrículo derecho. Se clasifica en leve, moderada y grave por parámetros ecocardiográficos definidos por la Sociedad Americana de Ecocardiografía.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. LEVE 3. MODERADA 4. GRAVE
<b>ESTENOSIS PULMONAR</b>	Alteración en la función o anatomía de la válvula pulmonar que genera obstrucción al flujo de sangre del ventrículo derecho al tronco pulmonar. Se clasifica en leve, moderada y grave por parámetros ecocardiográficos definidos por la Sociedad Americana de Ecocardiografía	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. LEVE 3. MODERADA 4. GRAVE
<b>OTRAS ARRITMIAS</b>	Alteración del ritmo cardíaco que conlleva un cambio de lugar en la iniciación o secuencia de la	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. TAQUICARDIA SINUSAL INAPROPIADA 3. RITMO NODAL

	actividad eléctrica normal del corazón.		4. FIBRILACIÓN VENTRICULAR 5. TAQUICARDIA HELICOIDAL 6. TAQUICARDIA ECTÓPICA DE LA UNIÓN 7. TAQUICARDIA SINUSAL INAPROPIADA 8. RITMO DE LA UNIÓN AURICULO-VENTRICULAR
<b>TAQUICARDIA VENTRICULAR</b>	Presencia de tres o más impulsos ectópicos que se originan por debajo de la bifurcación del haz de His con una frecuencia cardíaca mayor a 120 segundos.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>FIBRILACIÓN VENTRICULAR</b>	Expresión eléctrica que resulta de una despolarización ventricular caótica e incoordinada	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>FLUTTER ATRIAL</b>	Patrón electrocardiográfico de taquicardia auricular mayor a 240 lpms, con ondulación continua, uniforme y regular.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>INSUFICIENCIA AÓRTICA</b>	Alteración en la función o anatomía de la válvula pulmonar que ocasiona un flujo retrógrado de la arteria aorta al ventrículo izquierdo. Se clasifica en leve, moderada y grave por parámetros ecocardiográficos definidos por la Sociedad Americana de Ecocardiografía	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. LEVE 3. MODERADA 4. GRAVE
<b>INSUFICIENCIA CARDIACA</b>	Estado fisiopatológico y clínico en el que el corazón es incapaz de	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE

	<p>aportar sangre de acuerdo a los requerimientos metabólicos periféricos, con características sintomáticas y signológicas específicas como falta de aire o fatiga, congestión pulmonar, edema, entre otros.</p>		
<b>INSUFICIENCIA TRICUSPIDEA</b>	<p>Alteración en la función o anatomía de la válvula tricuspídea que ocasiona un flujo retrógrado del ventrículo derecho a la aurícula derecha. Se clasifica en leve, moderada y grave por parámetros ecocardiográficos definidos por la Sociedad Americana de Ecocardiografía</p>	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. AUSENTE</li> <li>2. LEVE</li> <li>3. MODERADA</li> <li>4. GRAVE</li> </ol>
<b>BLOQUEO AURICULO-VENTRICULAR</b>	<p>Conducción inapropiada del impulso eléctrico del corazón que puede ser transitorio o permanente, cuya correlación electrofisiológica es el intervalo PR.</p>	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. AUSENTE</li> <li>2. PRESENTE</li> </ol>
<b>DISFUNCIÓN DEL VENTRÍCULO DERECHO (VD)</b>	<p>Alteración o deficiencia funcional del VD. Puede ser sistólica: Pérdida de la capacidad contráctil del VD lo cual disminuye la fracción de expulsión y el gasto cardíaco a la vasculatura pulmonar. Diastólica: impedimento de grado variable al llenado del VD, que pueden llegar a producir elevación de</p>	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. AUSENTE</li> <li>2. PRESENTE.</li> </ol>

	la presión intra-ventricular sin aumento del volumen diastólico y que coinciden con una fracción de expulsión normal.		
<b>DISFUNCIÓN DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO (VI)</b>	Alteración o deficiencia funcional del VI. Puede ser sistólica: Pérdida de la capacidad contráctil del VI lo cual disminuye su fracción de eyección y el gasto cardíaco. Diastólica: Impedimento de grado variable al llenado del VI, que pueden llegar a producir elevación de la presión intra-ventricular sin aumento del volumen diastólico y que coinciden con una fracción de expulsión normal.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE

#### OTRA CLASE DE COMPLICACIONES

<b>NOMBRE DE LA VARIABLE</b>	<b>DEFINICIÓN CONCEPTUAL</b>	<b>TIPO DE VARIABLE</b>	<b>MEDICIÓN DE LA VARIABLE</b>
<b>COMPLICACIONES</b>			
<b>INFECCION</b>	Invasión de un microorganismo patógeno y su multiplicación por los tejidos que puede ser por bacterias, hongos, virus y protozoos.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. SIN FOCO 3. NEUMONÍA 4. MEDIASTINITIS 5. INFECCIÓN ASOCIADA A CATÉTER 6. GEPI POR CLOSTRIDIUM 7. ENDOCARDITIS 8. ECTIMA GANGRENOSO
<b>NEUMONÍA</b>	Proceso inflamatorio agudo del parénquima pulmonar de origen infeccioso.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>DERRAME</b>	Acumulación anormal	Cualitativa	1. AUSENTE

<b>PLEURAL</b>	de líquido en el espacio pleural con diferentes etiologías que permiten clasificarlo en exudado o trasudado dependiendo de sus características bioquímicas.	nominal	2. PRESENTE
<b>SEPSIS</b>	Respuesta inflamatoria sistémica frente a la infección que puede generar una reacción inflamatoria generalizada que a la larga puede inducir disfunción orgánica múltiple	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PRESENTE
<b>MORTALIDAD</b>	Del latín mortalitas; Tasa de muertes producidas en una población durante un tiempo dado, en general o por una causa determinada.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. CHOQUE SÉPTICO 3. CHOQUE CARDIOGÉNICO
<b>OTRAS COMPLICACIONES</b>	Del latín mortalitas; Tasa de muertes producidas en una población durante un tiempo dado, en general o por una causa determinada.	Cualitativa nominal	1. AUSENTE 2. PARO CARDIORRESPIRATORIO 3. CID 4. PANCREATITIS

## 8. ANALISIS ESTADÍSTICO.

Con las variables del estudio que fueron seleccionadas se elaborará una base de datos en el programa Excel; la cual posteriormente se exportará al programa estadístico SPSS versión 21, con el cual se realizará los análisis correspondientes según los tipos de variables. Subsecuentemente los resultados conclusivos del estudio se presentarán en tablas y gráficos.

## 9. RESULTADOS

Se revisaron 132 expedientes con el diagnóstico inicial de Tetralogía de Fallot, se aplicaron los criterios de inclusión y exclusión obteniendo 63 expedientes como parte del grupo de estudio.

De los 63 pacientes seleccionados, 61% fueron del sexo femenino y 39% del sexo masculino.

La edad promedio al momento del diagnóstico se reportó de 1.9 años, mientras que media al momento de la corrección fue de 3.2 años, siendo la edad mínima de corrección los 28 días de vida y la edad máxima 14 años. (Gráfica 1, gráfica 2). La variedad más frecuente de TF reportada en los casos incluidos fue la TF con estenosis pulmonar mixta en 69% de los casos.

Gráfica 1: Edad al momento del diagnóstico

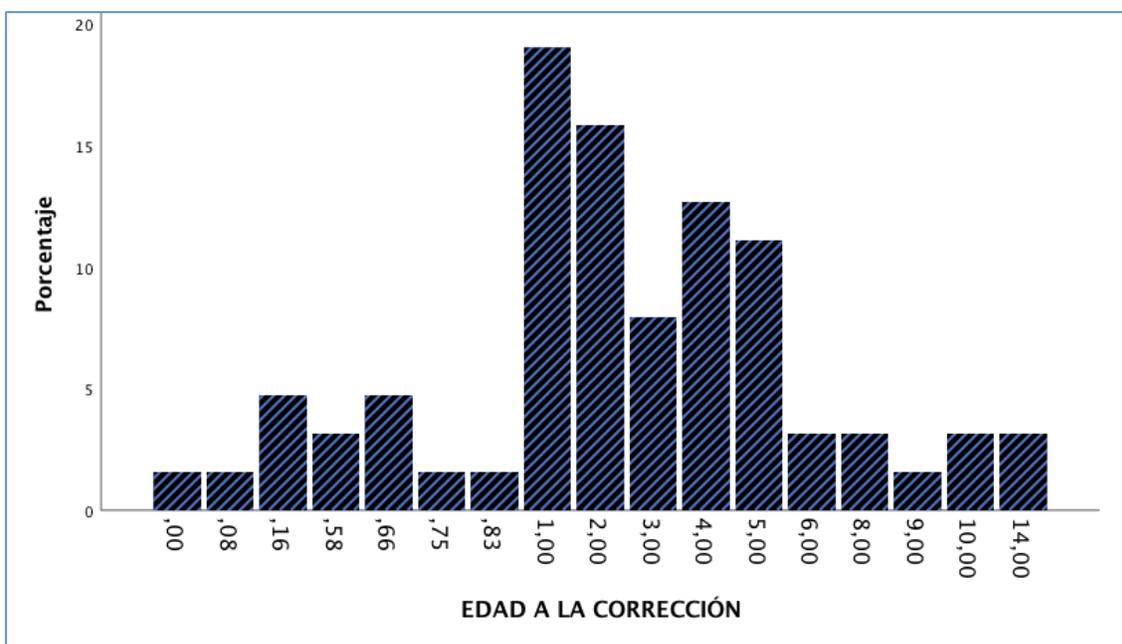
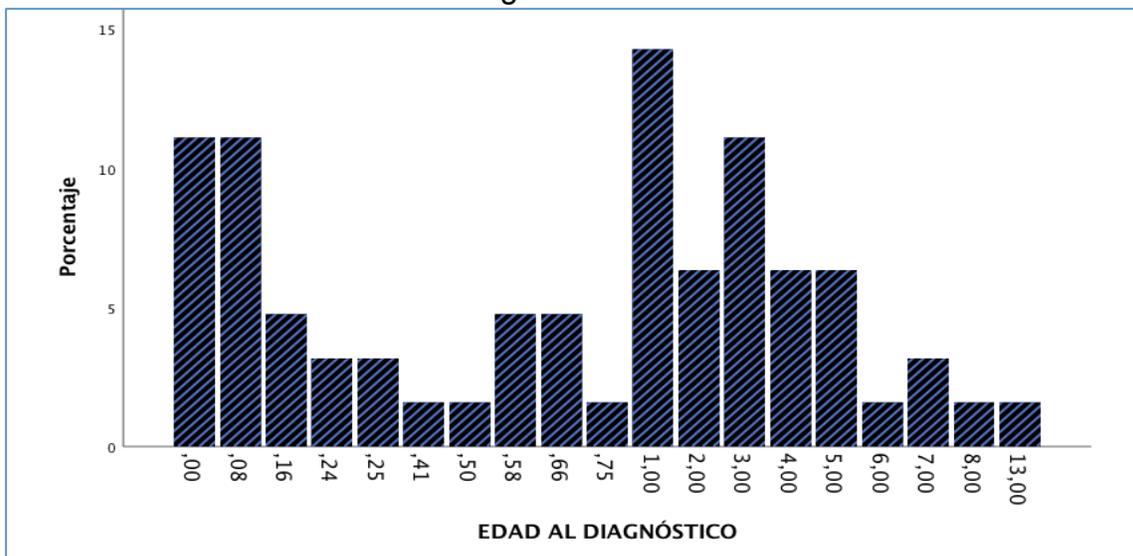


Gráfico 2. Edad al momento de la corrección.

Los procedimientos realizados para la corrección de la obstrucción del tracto de salida del VD fueron la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho en 98% de los casos, ventriculotomía en 32% de los casos con colocación de parche transanular pulmonar en 34% de los casos estudiados.

La técnica realizada para preservación de la válvula pulmonar fue la plastía valvular en 30% de los casos, entre los cuales se incluyó la comisurotomía en el 11% y la plastía con balón en 19% de los pacientes.

Se realizó abordaje transpulmonar y transatrial en el 77% de los casos para resección infundibular a través de la VT y VP así como cierre de la CIV con parche de pericardio autólogo a través de la VT. En 55% de los casos se reportó una comunicación interventricular residual posterior a la corrección quirúrgica.

En 6% de los pacientes se realizó FBT como procedimiento paliativo previo a la corrección quirúrgica e infundibulectomía en el 8% de los casos.

Manejo Quirúrgico	
Procedimiento	Frecuencia
Ampliación del TSVD	98%
Ventriculotomía	31%
Colocación de Parche Transanular	35%
Abordaje transpulmonar-transatrial	77%
Plastía Valvular	31%
Infundibulectomía	8%
Fistula BT	6%

Dentro de las principales complicaciones cardiovasculares en nuestro estudio identificamos a la doble lesión de la válvula pulmonar, disfunción del ventrículo derecho, CIV residual y arritmias.

Posterior a la corrección quirúrgica 87% de los pacientes desarrollaron algún grado de insuficiencia pulmonar, de la cual 30 de 63 pacientes (47%) desarrollaron insuficiencia pulmonar severa a lo largo de su evolución post-quirúrgica. 69% de los pacientes desarrollaron estenosis pulmonar; predominando la estenosis pulmonar leve. (Gráfico 3 y 4)

Otras valvulopatías presentes fueron la insuficiencia aórtica e insuficiencia mitral leve en el 6% de los casos respectivamente. Se reportó una frecuencia de 20% de casos con insuficiencia tricuspídea, de la cual predomina la IT leve en el 14% de los pacientes.

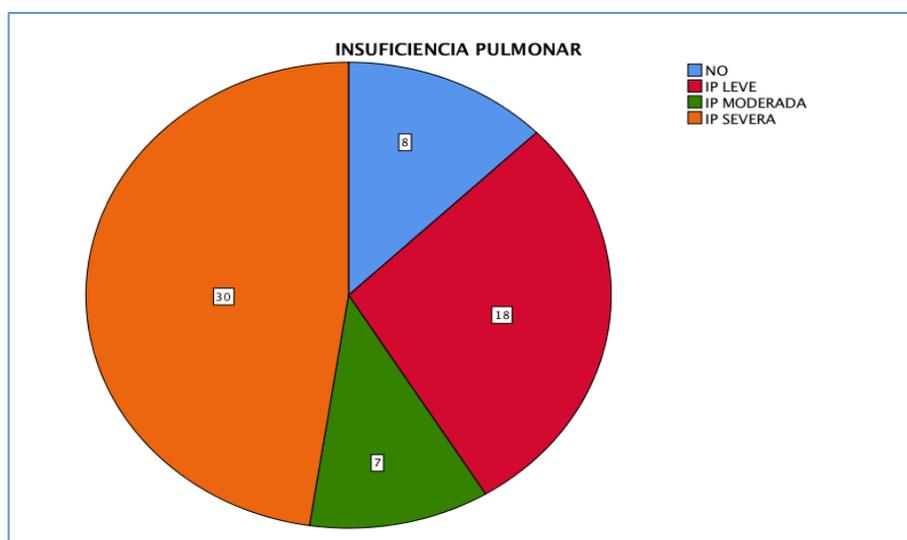


Gráfico 3. Porcentaje de pacientes que desarrollaron insuficiencia pulmonar posterior a la corrección total.

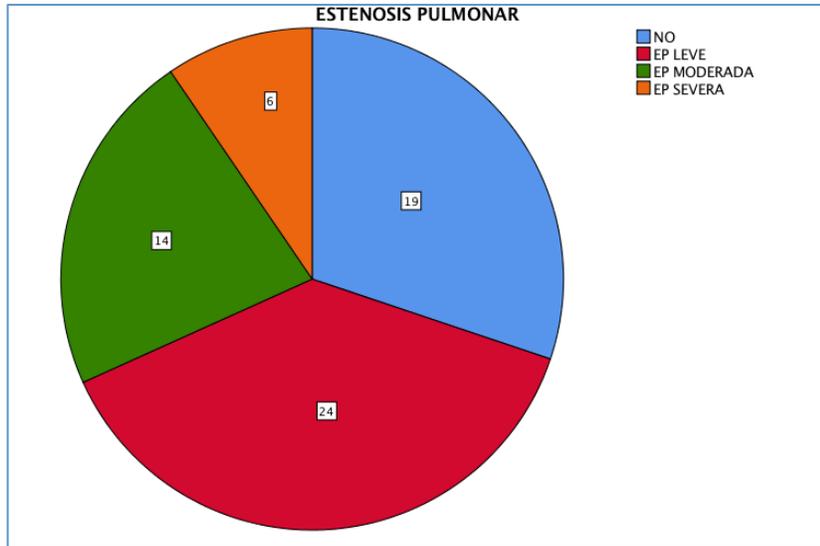
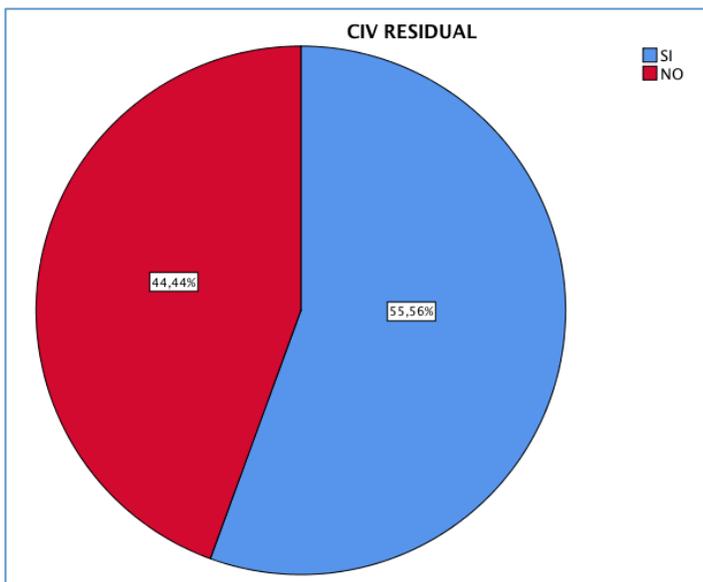


Gráfico 4. Porcentaje de pacientes que desarrollaron estenosis pulmonar posterior a la corrección total.

Un 14% de los pacientes presentaron arritmias en el periodo post-quirúrgico, dentro de las cuales se reportaron: Taquicardia sinusal inapropiada (3.2%), ritmo nodal (1.6%), fibrilación ventricular (3.2%), taquicardia helicoidal (1.6%), taquicardia ectópica de la unión 4.8% de los casos.

3 pacientes desarrollaron taquicardia ventricular a lo largo de su evolución, 1 presentó flutter auricular y 1 fibrilación auricular.

Se encontró que 23% de los pacientes desarrollaron bloqueo auriculo-ventricular, de los cuales 14 pacientes desarrollaron bloqueo A-V completo y 1 Bloqueo AV de Segundo Grado Mobitz II.



De los expedientes seleccionados se documentó en 21% de los pacientes el diagnóstico insuficiencia cardiaca. De los expedientes seleccionados se reportó en 55% de los casos disfunción ventricular derecha y 19% disfunción ventricular izquierda. De igual forma, 35 pacientes (55%) presentaron una CIV residual al estudio ecocardiográfico posterior a la corrección total. (Gráfico 5 y 6)

Gráfico 5. Porcentaje de pacientes que presentaron CIV residual posterior a la corrección total.

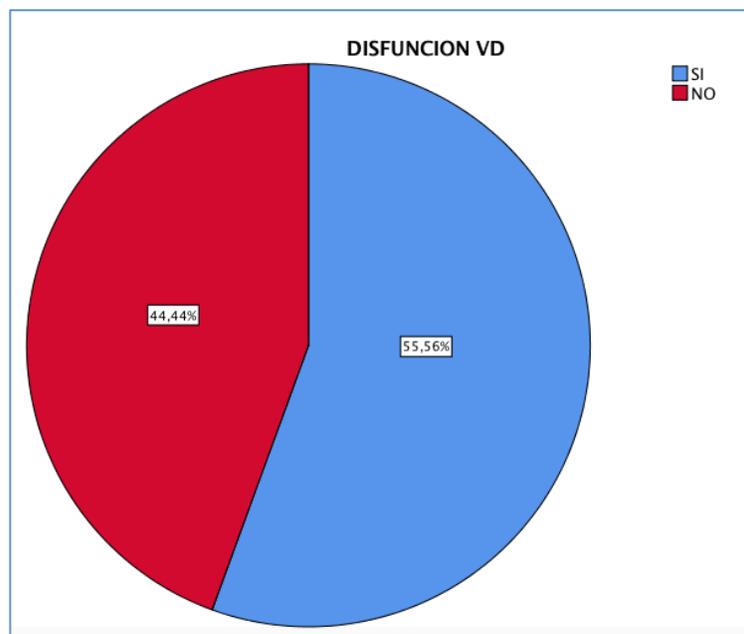


Gráfico 6. Porcentaje de pacientes que presentaron disfunción ventricular derecha posterior a la corrección total.

En la siguiente tabla se agrupan las frecuencias de las complicaciones no cardiovasculares encontradas en los casos analizados.

Otras complicaciones	
Complicación	Frecuencia
Derrame Pleural	25%
Sepsis	34%
Neumonía	22%
Otras infecciones	47%
Neumotórax	3%
Paro Cardiorrespiratorio	1.6%
Coagulación Intravascular Diseminada	1.6%
Pancreatitis	1.6%

Tabla 1. Frecuencia de complicaciones no cardiovasculares presentes posterior a la corrección quirúrgica de TF.

La principal etiología infecciosa presente fue neumonía en el 22% de los casos, otras causas identificadas incluyen mediastinitis (7.9%), fiebre sin foco (3.2%), infección asociada a catéter (1.6%), gastroenteritis por Clostridium Difficile (1.6%) y endocarditis (1.6%). (Gráfico 7)

De los 63 pacientes estudiados, 5 de ellos fallecieron. Las dos principales causas de muerte reportadas fueron choque cardiogénico y choque séptico.

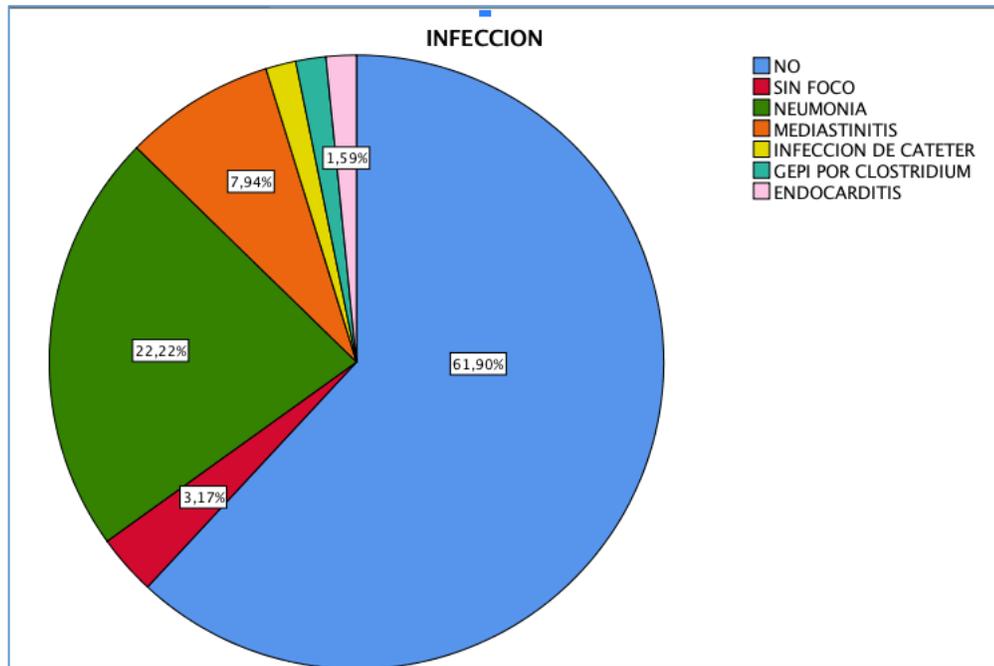


Gráfico 7. Principales etiologías infecciosas presentes en el periodo post-quirúrgico de TF

Se realizó análisis univariado y multivariado para búsqueda de factores de riesgo para las principales complicaciones cardiovasculares asociadas a la corrección quirúrgica. Los resultados encontrados se reportan en las siguientes tablas.

Insuficiencia Pulmonar					
Factor de Riesgo	X2	GL	VALOR DE P	RR	IC (95%)
<b>Ampliación del TSVD</b>	<b>8.12</b>	<b>1</b>	<b>0.004</b>	<b>10.3</b>	<b>4.8-22.1</b>
Ventriculotomía	0.78	1	0.375	1.09	0.92-1.22
Colocación de PTA	0.27	1	0.87	0.98	0.98- 1.26
Abordaje TP-TA	0.51	1	0.47	1.07	0.90-1.27
CIV Residual	0.51	1	0.47	1.06	0.88-1.28
Infundibulectomía	4.58	1	0.032	4.6	1.18-18.1
Paliación Previa	0.83	1	0.36	0.83	0.47-1.48
Plastía Valvular	3.4	1	0.65	1.18	1.04-1.35
Edad <1 a al Dx	0.13	1	0.71	0.96	0.80-1.16
Edad <3 a al Qx	0.008	1	0.99	0.99	0.96-1.46
Sexo femenino	3.31	1	1.18	1.18	0.83-1.18

Tabla 2. Factores de riesgo asociados a la presentación de insuficiencia pulmonar en el periodo post-quirúrgico.

De los pacientes que desarrollaron IP, 34% se reportaron del sexo femenino y 21% masculinos. Se documentó que 8% de los pacientes que presentaron arritmias en el periodo postquirúrgico fueron del sexo femenino vs. 3% del sexo masculino.

### Estenosis Pulmonar

Factor de Riesgo	X2	GL	VALOR DE P	RR	IC (95%)
Ampliación del TSVD	0.43	1	0.50	1.44	1.22-1.70
Ventriculotomía	0.75	1	0.38	1.16	0.84-1.61
Colocación de PTA	0.60	1	0.43	1.14	0.82-1.57
Abordaje TP-TA	0.27	1	0.60	1.10	0.78-1.55
CIV Residual	0.044	1	0.75	0.95	0.68-1.32
Infundibulectomía	0.26	1	0.60	1.16	0.72-1.85
Paliación Previa	0.054	1	0.81	1.07	0.59-1.94
Plastía Valvular	1.071	1	0.30	1.20	0.87-1.64
Edad >1 a al Dx	1.38	1	0.23	1.56	0.74-3.28
Edad >3 a al Qx	0.41	1	0.51	1.28	0.60-2.70
Sexo femenino	0.74	1	0.38	0.86	0.63-1.19

Tabla 2. Factores de riesgo asociados a la presentación de estenosis pulmonar en el periodo post-quirúrgico

### Disfunción del VD

Factor de Riesgo	X2	GL	VALOR DE P	RR	IC (95%)
Ampliación del TSVD	0.81	1	0.36	1.82	1.45-2.28
Ventriculotomía	0.31	1	0.57	1.18	0.66-2.10
Colocación de PTA	0.032	1	0.85	1.04	0.65-1.65
Abordaje TP-TA	0.60	1	0.80	1.06	0.66-1.69
<b>CIV Residual</b>	<b>3.29</b>	<b>1</b>	<b>0.060</b>	<b>1.66</b>	<b>0.95-2.91</b>
Insuficiencia pulmonar	0.80	1	0.37	1.33	0.78-2.26
Estenosis pulmonar	0.060	1	0.80	1.06	0.66-1.64
Paliación Previa	0.65	1	0.41	1.38	0.75-2.55
Plastía Valvular	0.094	1	0.75	0.90	0.56-1.52
Edad >1 a al Dx	0.014	1	0.90	1.02	0.65-1.62
Edad >3 a al Qx	0.55	1	0.45	0.87	0.32-1.34
<b>Sexo femenino</b>	<b>4.53</b>	<b>1</b>	<b>0.033</b>	<b>1.97</b>	<b>0.98-3.93</b>

Tabla 3. Factores de riesgo asociados a la disfunción del ventrículo derecho en el periodo post-quirúrgico.

### Arritmias

Factor de Riesgo	X2	GL	VALOR DE P	RR	IC (95%)
Ampliación del TSVD	0.16	1	0.68	1.17	1.05-1.29
Ventriculotomía	1.29	1	0.25	2.00	0.60-6.61
Colocación de PTA	0.00	1	1.00	1.00	0.22-4.00
Abordaje TP-TA	2.01	1	0.15	2.35	0.71-7.69
CIV Residual	0.52	1	0.46	1.56	0.46-5.27

Insuficiencia pulmonar	0.00	1	1.00	1.00	0.10-6.50
Estenosis pulmonar	0.31	1	0.57	0.66	0.15-2.89
Paliación Previa	0.71	1	0.39	1.18	1.05-1.31
Plastia Valvular	0.050	1	0.82	1.15	0.32-4.15
Edad <1 a al Dx	0.92	1	0.33	0.49	0.11-2.19
Edad >3 a al Qx	0.27	1	0.60	0.71	0.19-2.59
Sexo femenino	0.17	1	0.67	1.31	0.36-4.78

Tabla 4. Factores de riesgo asociados a la presentación de arritmias posterior a la corrección total de TF.

Finalmente, identificamos como factores de riesgo directamente relacionados a la insuficiencia pulmonar RR de 2.1 (IC 95% 1.6-2.8) con una P (0.007), estenosis pulmonar; riesgo relativo de 1.7 (IC 95% 1.1-2.6) con una P (0.026) y disfunción ventricular derecha un riesgo de 3.4 (IC 95% 1.8-6.5) con una P (0.001) en el análisis cruzado para indicación de recambio valvular pulmonar. El cual fue indicado en 52% de los casos.

## 10.DISCUSIÓN

La tetralogía de Fallot representa aproximadamente del 7-10% de las cardiopatías congénitas, siendo la cardiopatía congénita cianógena más frecuente. De acuerdo a la epidemiología mundial, su incidencia es de un caso por cada 3,600 nacidos vivos lo cual se encuentra discretamente por debajo a lo encontrado en nuestro estudio reportándose una incidencia total de 1.5 casos por cada 3,500 habitantes. (6), (8).

De acuerdo a la literatura, existe predominio del sexo masculino sobre el femenino en una relación 1.5:1, sin embargo en nuestro estudio encontramos predominio del sexo femenino en 61% de los casos.

La edad promedio al diagnóstico se reportó de 1.9 años. Actualmente, no existen estudios en México para realizar un análisis comparativo de esta variable, sin embargo, de acuerdo a diversos reportes, se ha correlacionado la detección temprana desde la etapa neonatal a los 3 meses de vida como factor para la realización corrección temprana del defecto. En países en vías de desarrollo, como nuestro país, la edad al diagnóstico continúa siendo tardía.

Una de las controversias actuales respecto al manejo quirúrgico, es el momento óptimo de la reparación total. En nuestro estudio, la edad media al momento de la corrección fue de 3.2 años, siendo la edad mínima de corrección los 28 días de vida y la edad máxima 14 años, de acuerdo a la literatura, Vohra, et.Al., establecen que la corrección total puede realizarse incluso antes de los seis meses de edad, sin aumento de la mortalidad. En esta cohorte, se demostró que la corrección previa a los tres meses de vida incrementa los días de estancia en la terapia intensiva, el tiempo de intubación endotraqueal y el uso de inotrópico, estas variables no fueron medidas en nuestro estudio. Van Arsdel y col., concluyen que la mejor sobrevida y resultados fisiológicos se obtienen cuando la corrección total se hace dentro del rango de los 3 a los 11 meses de vida. Chiu, SN, et. al, sugieren realizar el procedimiento antes de los 3 años de vida para evitar efectos asociados a hipoxia y sobrecarga de VD. (16) (34)

Desde 1950, se han realizado cambios en el manejo quirúrgico de la TF con la finalidad de disminuir las complicaciones asociadas al procedimiento, en la actualidad, de acuerdo a lo reportado por Van Arsdel y col, la frecuencia de paliación con fístula pasó de 38 al 0% en una serie de 227 casos consecutivos sometidos a corrección total, lo cual se encuentra por debajo de lo reportado en nuestro estudio, encontrando el antecedente de paliación con FBT en 6% de los pacientes e infundibulectomía en 8% de los pacientes. De igual forma, se ha encontrado que la realización de un procedimiento quirúrgico previo a la corrección total, favorece la degeneración de los miocitos y la fibrosis intersticial, lo que a largo plazo favorece las arritmias y la disfunción ventricular, al realizar el análisis univariado se reportó a la paliación previa con FBT como un posible riesgo para presencia de arritmias (RR 1.18) y disfunción ventricular derecha (RR 1.38), sin embargo a la realización del análisis multivariado no se obtuvo un valor de P significativo por pérdida de potencia de la prueba de Chi cuadrada, posiblemente asociada al tamaño de nuestra muestra. Por otro lado, se identificó a la realización de infundibulectomía como factor de riesgo asociado a la presencia de insuficiencia pulmonar con un RR (4.5, IC 95% 1.18-18.1) y una P (0.032). (33) (35)

Con respecto a la técnica quirúrgica, ha existido un viraje respecto a la reparación vía ventriculotomía con colocación con parche transanular pulmonar a un abordaje transatrial-transpulmonar con la finalidad de preservar la competencia valvular y disminuir la presencia de complicaciones como insuficiencia pulmonar, estenosis pulmonar, disfunción ventricular derecha y arritmias. En nuestro estudio, la técnica quirúrgica más empleada fue la corrección del defecto mediante un abordaje transpulmonar y transatrial en el 77% de los casos para resección infundibular a través de la VT y VP, ampliación del tracto de salida del VD, así como cierre de la CIV con parche de pericardio autólogo a través de la VT, en contraste con realización de ventriculotomía con colocación de parche transanular pulmonar en 31 y 35% de los casos respectivamente, lo anterior coincide con lo reportado en la literatura, Mizuno, et. Al. Reportaron una frecuencia de realización de ventriculotomía y colocación de parche en 26.8% de los pacientes, con realización en 78% de abordaje TP-TA en una cohorte de 40 pacientes en Japón, sin embargo, otras cohortes, Habib, et. Al, la ventriculotomía con parche transanular persiste como la técnica más prevalente. Otra de las estrategias empleadas para la preservación de la válvula pulmonar y la ampliación al tracto de salida del VD incluyen la valvuloplastía realizada con comisurotomía o valvuloplastía con balón, en nuestro estudio se realizó en 33% de los pacientes. (35)

El análisis univariado identificó a la ventriculotomía, colocación de parche transanular, abordaje TP-TA y la realización de plastía valvular como posibles factores de riesgo asociados para presencia de insuficiencia y estenosis pulmonar, sin embargo no contamos con significancia estadística en la prueba de Chi cuadrada, posiblemente asociada al tamaño de la muestra. Se identificó a la ampliación del TSVD como factor de riesgo asociado a la presentación de insuficiencia pulmonar con un RR 10.3 (IC 4.8-22.1) y un valor de P (0.004).

Las principales complicaciones cardiovasculares encontradas fueron insuficiencia pulmonar (87%), estenosis pulmonar (69%), disfunción de VD (55%),

CIV residual (55%), bloqueo AV (23%), arritmias (14%). Diversas cohortes han reportado a la doble lesión de la válvula pulmonar como una de las complicaciones más frecuentes. Gottlieb, et.al, reportaron la frecuencia de presentación de IP en 98-100% de los pacientes analizados en su estudio, principalmente en quienes se realizó colocación de parche transanular pulmonar. La estenosis pulmonar fue reportada en 30-43% de los pacientes, lo cual se localiza por debajo de la frecuencia en el presente estudio. Los posibles factores de riesgo asociados a EP encontrados en nuestro estudio fueron la realización de ampliación TSVD, antecedente de plastía valvular, abordaje TP, edad mayor a un año al diagnóstico y edad mayor a 3 años al momento de la corrección. No se otorgó significancia estadística a las variables por el valor de P encontrado al análisis.

De acuerdo a la literatura, los factores de riesgo asociados a arritmias son las incisiones quirúrgicas como la ventriculotomía y atriotomía. Harrison, et. Al, reportaron una frecuencia de presentación de arritmias en 30% de los pacientes durante el seguimiento, Azari, et. Al, reportaron una frecuencia de 28%, de las cuales, las más frecuentes son arritmias ventriculares en 10% de los pacientes, seguido de fibrilación auricular y bloqueo auriculo-ventricular. Varios estudios han verificado que la edad tardía a la corrección (>20 años), antecedente de paliación previa o ventriculotomías y atriotomías extensas 5-10 mm o más, poseen una duración de QRS más larga y función sistólica y / o diastólica del VD y VI comprometidas. (Khairy P, et, al). En nuestro estudio, se obtuvieron como posibles factores directamente asociados a la aparición de arritmias a la ventriculotomía (RR 2.00) y al abordaje TA-TP (RR 2.32), lo cual es concluyente con lo reportado en la literatura, sin embargo proponemos ampliar el tamaño de muestra para alcanzar significancia estadística en dichas variables. (38)

Es de nuestro interés el identificar que en la mitad de nuestros pacientes encontramos un defecto septal residual en 55% de los casos, lo cual resalta con la proporción de pacientes que presentaron disfunción del ventrículo derecho (55%). De acuerdo con Rocchini, A., et al., en una cohorte realizada de 102 pacientes la complicación más frecuentemente asociada a disfunción ventricular izquierda y falla cardiaca congestiva fue el defecto septal residual en 80% de los pacientes. De acuerdo a la literatura, se ha reportado que los pacientes con insuficiencia pulmonar, sobrecarga de ventrículo derecho progresiva resulta en sobrecarga del VD con dilatación y falla funcional subsecuentemente. (42)

Uno de los factores de riesgo que identificamos como factor de riesgo directamente relacionado a la disfunción ventricular derecha fue el sexo femenino con un RR 1.97 con un valor de P (0.0032), posiblemente asociado a la mayor proporción de casos en mujeres de TF, sin embargo, es de nuestra atención para identificar posibles FR asociados.

En nuestro estudio, el análisis univariado se encontraron como posibles factores de riesgo para disfunción ventricular derecha a la ampliación de TSVD (R 1.82), insuficiencia pulmonar (1.18), paliación previa con FBT (1.38) y la realización de ventriculotomía con colocación de parche transanular pulmonar (R 1.18), sin embargo no encontramos un valor de P significativo al análisis con la prueba de Chi cuadrada., sin embargo, estas variables coinciden con lo reportado en la literatura, es importante resaltar que no se obtuvo un riesgo significativo al comparar las

variables estenosis pulmonar y disfunción ventricular derecha, encontrando un valor de P muy similar a lo aleatorio. Muchos estudios han reportado a la obstrucción del tracto de salida del VD presente en 32% de los casos en una cohorte realizada por Mizuno, et. Al, y la estenosis pulmonar (29%) como las principales indicaciones para re-operación y recambio valvular pulmonar.

Esto contrasta con otros estudios encontrados, Mitropoulos, F, et. Al. En una cohorte de 99 pacientes identificaron a la insuficiencia pulmonar como causa principal para disfunción ventricular derecha, en estos pacientes, en los pacientes que desarrollaron IP, fueron secundarios a comisurotomía y colocación de parche transanular. De igual forma se documentó que la dilatación progresiva del VD lleva al desarrollo de arritmias en el periodo post-operatorio tardío en casi la mitad de los pacientes. La necesidad de realizar remplazo valvular pulmonar en un periodo de 5 a 10 años de seguimiento fue de 36% y 59% respectivamente. En nuestro estudio se mencionó en 55% de los pacientes la necesidad de recambio valvular. (38)

Una de las limitaciones de nuestro estudio fue que diversos pacientes no continuaron su seguimiento o éste fue realizado en otros hospitales. Lo anterior no permitió realizar un análisis de la evolución, segundas intervenciones quirúrgicas y desenlace, sin embargo, en los expedientes analizados se identifican los pacientes que requerirán reemplazo valvular a lo largo de su evolución. Identificamos que de los pacientes que presentaron el diagnóstico de insuficiencia pulmonar se comenta que requerirán recambio valvular de acuerdo a los hallazgos encontrados por ecocardiografía en 79% de los pacientes, al realizar el análisis univariado encontramos un RR de 2.1 (IC 95% 1.6-2.8) con una P (0.007), para estenosis pulmonar identificamos un riesgo relativo de 1.7 (IC 95% 1.1-2.6) con una P (0.026) y finalmente para la disfunción ventricular derecha un riesgo de 3.4 (IC 95% 1.8-6.5) con una P (0.001), con lo cual concluimos que la insuficiencia pulmonar, estenosis pulmonar y disfunción del VD son factores de riesgo directamente relacionado para considerar un recambio valvular. Villafañe, et. al, reportan a la regurgitación pulmonar como la indicación más común para una segunda intervención tardía, los beneficios de una re-intervención temprana, en la adolescencia o edad adulta joven son la disminución en la sobrecarga ventricular derecha, menor riesgo de disfunción ventricular derecha y arritmias. (42)

La regurgitación tricuspídea puede ser secundaria a dilatación del ventrículo derecho secundaria a insuficiencia pulmonar o por defecto valvular posterior a la cirugía, en nuestro caso se reportó en 20% de los pacientes.

Otras complicaciones no cardiovasculares identificadas fueron los procesos infecciosos en 47% de los casos, de los cuales el más frecuente fue la neumonía en 22% de los pacientes, seguido de fiebre sin foco, mediastinitis, infección asociada a catéter y en 1 caso se reportó endocarditis. El derrame pleural fue reportado en 25% de los casos revisados.

Otras complicaciones menos frecuentes fueron neumotórax (3%) en 1.6% de los casos paro cardiorrespiratorio y CID. Se reportó un caso con pancreatitis, al analizar el expediente de este paciente se identificó como posible factor asociado el antecedente de un bloqueo AV completo que requirió colocación de marcapasos temporal. En un estudio por Kim, et. Al, se identificó la presencia de neumonía en

3% de los pacientes, septicemia en 1% cuya causa más frecuente correspondió a infección de vías urinarias, lo cual se encuentra por debajo de la frecuencia de presentación en nuestros pacientes. Lo anterior puede diferir considerando el tamaño de muestra, las características de la población estudiada, la incidencia intrahospitalaria de infecciones nosocomiales, entre otros factores. Kim y colaboradores, identificaron derrame pleural en 7.2% de los casos, 2% correspondió a quilotórax. Otras causas reportadas en su estudio son: sangrado (3%) derrame pericárdico (1%), falla renal aguda (1%) y crisis convulsivas (1%). (40)

Finalmente, la mortalidad en nuestro estudio se reportó en el 5% de los pacientes, 3 casos por choque séptico y 2 por choque cardiogénico, en algunos reportes se menciona que la mortalidad actual se encuentra con una frecuencia del 3%, sin embargo, en algunos reportes, por ejemplo, Mizuno, et. al, reportaron una frecuencia del 5-11%, Azari, et. al, realizaron una cohorte de 74 pacientes con diagnóstico de TF sometidos a corrección total encontrando una mortalidad en el periodo inmediato de la cirugía de 12.2%, en contraste con Hashemzadeh, et. al con 5.08% de los casos, esto explicado por el diseño de estudio, edad de los pacientes al momento de la corrección, experiencia de los centros quirúrgicos, entre otros factores. Las principales causas de muerte identificadas continúan siendo falla cardíaca y arritmias. En 3% de los pacientes se ha detectado riesgo de muerte súbita. (24) (38) (39)

## **11. CONCLUSIÓN**

La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente a nivel mundial. En países en vías de desarrollo el diagnóstico es tardío, en nuestro instituto la edad media de diagnóstico continúa siendo posterior al año de vida impidiendo la realización de una corrección quirúrgica temprana, la cual se realiza posterior al tercer año de vida, en contraste con lo recomendado internacionalmente, entre los 6 y 11 meses.

Sin corrección quirúrgica, la sobrevida de los pacientes con tetralogía de Fallot es escasa, presentándose antes de la segunda década de la vida. Posterior a la corrección quirúrgica la mortalidad es menor al 3% para los 20 años posteriores al procedimiento. En nuestra institución, la mortalidad se localiza aún por encima de la prevalencia mundial, presentándose en el 5% de los pacientes corregidos, posiblemente asociada a la edad de corrección del defecto.

La técnica quirúrgica para la corrección total de la TF ha evolucionado desde la década de los 50s. Anteriormente se realizaban grandes incisiones ventriculares y de la válvula pulmonar con colocación de parches transanulares para liberar la obstrucción al tracto de salida del VD, este procedimiento ocasionaba una incompetencia de la válvula pulmonar y el desarrollo de insuficiencia pulmonar libre. Esta complicación se consideraba fisiológica, sin embargo, conforme pasaban los años, los efectos deletéreos al ventrículo derecho se tornaban evidentes.

En la actualidad se realizan técnicas para preservar la VP, en nuestro centro se realiza en la mayoría de los pacientes ampliación del TSVD con abordaje TA-TP y plastía valvular, evitando las grandes incisiones ventriculares y colocación de parche como técnicas de preservación de la función pulmonar, de igual forma, se ha reducido el número de pacientes con cirugía paliativa previa presentándose en 8% de los casos en nuestra institución.

A pesar de esto, persiste una gran proporción de pacientes con lesión valvular pulmonar, principalmente insuficiencia y estenosis, por lo que actualmente en muchos centros, incluyendo al Instituto Nacional de Pediatría se está realizando un viraje respecto a la técnica quirúrgica empleada en la corrección de la TF.

Debido a la alta prevalencia de estas complicaciones, los pacientes requieren un seguimiento clínico, radiológico y ecocardiográfico estrecho debido a que en la mitad de los pacientes se requerirá una segunda intervención para mejorar la competencia valvular pulmonar y prevenir los efectos deletéreos al VD.

El conocer las principales complicaciones asociadas a la corrección quirúrgica de la TF, dependiendo del tipo de procedimiento realizado permitirá realizar una detección temprana de la complicación con la posibilidad de una segunda intervención antes de la edad adulta.

## 12. BIBLIOGRAFÍA

1. Shane R., et. Al. "The heart is simply a muscle" and first a description of the Tetralogy of Fallot. Early contributions to cardiac anatomy and pathology by Bishop and anatomist Niels Stensen (1638-1686). *International Journal of Cardiology* 154 (2012) 312–315
2. Loukas, M., et. Al "Etienne-Arthur Louis Fallot and his Tetralogy" (2014). *Clinical Anatomy* 27:958–963
3. Fallot A. Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Marseille Med* 1888; 25: 77–93.
4. Marquis RM. Longevity and the early history of the tetralogy of Fallot. *Br Med J* 1956; i: 819–822.
5. Anderson, R., Weinberg, P., "The Clinical Anatomy of Tetralogy of Fallot" (2005), *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 38–47
6. Rodríguez Fernández, M. "Tetralogía de Fallot" (2009). *Unidad de Cardiopatías Congénitas. Hospital Madrid- Montepríncipe. Cap. 23* 317-321.
7. Bailliard, F., Anderson, R. "Tetralogy of Fallot" (2009). *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2009, 4:2 doi:10.1186/1750-1172-4-2
8. Apitz, C., Weeb, GD., Redington, AN. "Tetralogía de Fallot" (2009) *Lancet*; 374: 1462-1471
9. Hoffman JI. "Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence" (1995). *Pediatr Cardiol* ;16(3): 103–13.
10. Karl, T., Stocker, C. "Tetralogy of Fallot and Its Variants" (2018). *Pediatric Critical care Medicine. Vol 17. No. 8*
11. Downing, T. Yuli, K., "Tetralogy of Fallot, General Principles of Management". (2015). <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccl.2015.07.002>
12. Karl, T. "Tetralogy of Fallot: A Surgical Perspective" (2012) *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;45:213-224
13. Alva-Espinosa, C. "Tetralogía de Fallot, actualización de diagnóstico y Tratamiento" (2013). *Revista Mexicana de Cardiología. Vol 24, No. 2* pp 87-93
14. Kalra N, Klewer SE, Raasch H, et al. "Update on Tetralogy of Fallot for the adult cardiologist including a brief historical and surgical perspective" (2015). *Congenit Heart Dis* ;5(3):208–19.
15. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al. "Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects; report of first ten cases" (1995) *Ann Surg*; 142(3):418–42.
16. Chiu SN, Wang JK, Chen HC, et al. "Long-term survival and unnatural deaths of patients with repaired tetralogy of Fallot in an Asian cohort" (2012). *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* ;5(1):120–5.
17. Cuypers JA, Menting ME, Konings EE, et al. "Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction" (2014). *Circulation*;130(22):1944–53.
18. Pandya, B., et al. "Clinical Issues and Outcomes in Adults Following Repair of Tetralogy of Fallot" (2013) *Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine* DOI 10.1007/s11936-013-0264-3
19. Bové, T. "Surgical repair of tetralogy of Fallot: the quest for the 'ideal' repair" (2017). *Ann Thorac Surg* 2017;103:186-92.
20. Hirsch, J, et. Al. "Complete repair of Tetralogy of Fallot in the neonate" (2000). *ANNALS OF SURGERY* Vol. 232, No. 4, 508–514

21. Vida, V., et al. "Evolving strategies for preserving the pulmonary valve during early repair of tetralogy of Fallot: Mid-term results" (2014) *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* c Volume 147, Number 2
22. Kwak, J. G., Et. Al., "One-Year Follow-up After Tetralogy of Fallot Total Repair Preserving Pulmonary Valve and Avoiding Right Ventriculotomy" *Circ J. Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease*. doi:10.1253/circj.CJ-18-0690
23. Vida, V., et. Al "Preservation of the Pulmonary Valve During Early Repair of Tetralogy of Fallot: Surgical Techniques" *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 19:75-81
24. Mizuno, A., Niwa, K. "The problems related with primary repair for tetralogy of Fallot, especially about transannular patch repair" (2016). *Thorac Surg*;101:703-7
25. Burkhardt, B, et. Al "Timely Pulmonary Valve replacement May allow Preservation of left Ventricular circumferential strain in Patients with Tetralogy of Fallot" (2017) *Front. Pediatr.* 5:39
26. Townsley, M., et. Al "Tetralogy of Fallot: Perioperative Management Analysis of Outcomes". *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*,doi:10.1053/j.jvca.2018.03.035
27. Karamlou, T., et. Al. "Surgery Insight: late complications following repair of tetralogy of Fallot and related surgical strategies for management" (2006) *Nature Clinical Practice Cardiovascular Medicine* Vol 3 No. 11. doi:10.1038/ncpcardio0682
28. Hyungtae, K., et. Al. "Early and late outcomes of total repair of Tetralogy of Fallot: Risk factors for late right ventricular dilatation" (2013). *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 17 (2013) 956–962
29. Ismail, S., et. Al. " Early outcome of tetralogy of Fallot repair in the current era of management" (2010). *Journal of the Saudi HEart Association*. 22, 55-59.
30. Kempny, A., et. Al "Outcome of cardiac surgery in patients with congenital heart disease in England between 1997 and 2015", *PLoS ONE* 12(6): e0178963. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0178963>
31. Masuda, M. "Postoperative residua and sequelae in adults with repaired Tetralogy of Fallot" (2016). *Gen Thorac Cardiovasc Surg* DOI 10.1007/s11748-016-0651-2
32. Hickey, E., et. Al. "Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades" (2009) *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 35, 156—166
33. Cano García, M., et. Al. "Resultados y complicaciones postoperatorias en la corrección completa de la tetralogía de Fallot" (2016) *CardiCore*. 2016;51(2):66–70
34. Ruckdeschel E, Kim YY, et.al. "Pulmonary valve stenosis in the adult patient: pathophysiology, diagnosis and management". *Heart* 2019;105:414-422.
35. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J et al. What is the optimal age for repair or tetralogy of Fallot? *Circulation*. 2000; 102(19Suppl 3): III123-129.
36. Harrison DA, Harris L, Siu SC, et al. Sustained ventricular tachy- cardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1368–73.
37. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation* 2010;122:868–75)
38. Azari A, Nezafati MH, Bigdelu L. Early Postoperative Mortality of Total Correction of Tetralogy of Fallot. *J Cardiothorac Med*. 2017; 5(4): 222-225.

39. Hashemzadeh K, Hashemzadeh S. Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot. *Acta Med Iran.* 2010; 48:117-22.
40. Kim, H., et. Al., Early and late outcomes of total repair in Tetralogy of Fallot: risk factors por late right ventricular dysfunction. (2016); *CardioVascular and Thoracic Surgery* 17 (2013) 956–96.
41. Mitropoulos, F., et. al. “Pulmonary valve replacement in patients with corrected Tetralogy of Fallot” (2017); *J Cardiovasc Thorac Res.* 2017; 9(2): 71–77.
42. Rocchini, A. “Chronic Congestive Heart Failure after Repair of Tetralogy of Fallot” (2015) *Circulation.* Vol 5. No.2
43. Adamson L, Vohra HA, Haw MP (2009) Does pulmonary valve replacement post repair of tetralogy of Fallot improve right ventricular function? *Cardiovasc Thorac Surg* 9(3):520–527

### 13. CRONOGRAMA DE TRABAJO

Actividades	Marzo	Abril	Mayo	Junio	Julio	Agosto	septiem	Octubre	Noviem	Diciemb	Enero 2019	Febrero	Marzo	Abril	Mayo
Búsqueda bibliográfica															
MARCO TEORICO Antecedentes Planteamiento del Problema															
Justificación, Objetivos /General y Específicos)															
MATERIAL Y METODOS															
Plan de análisis															
Recolección de la información															
Procesamiento de la información															
Análisis de la información															
Redacción de la Tesis															
Presentación de tesis															