



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "DR. IGNACIO CHAVEZ"

**“Comportamiento de la Raíz aórtica en pacientes con tetralogía de Fallot operados de corrección total en Instituto Nacional de Cardiología”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALISTA EN:

**CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

**DR. HÉCTOR MIGUEL JIMÉNEZ VARGAS**

TUTOR:

**DRA. CHANTALE GILLES HERRERA**



CIUDAD DE MÉXICO. MARZO DE 2022



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



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

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

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

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

"COMPORTAMIENTO DE LA RAÍZ AÓRTICA EN PACIENTES CON  
TETRALOGÍA DE FALLOT OPERADOS DE CORRECCIÓN TOTAL"



DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ

DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. JUAN EBERTO CALDERÓN COLMENERO

JEFE DE SERVICIO DE CADIOLOGÍA PEDIÁTRICA



DRA. CHANTALE GILLES HERRERA

TUTORA DE TESIS



## DEDICATORIAS

A mi madre por impulsarme siempre a salir adelante, a no rendirme y ser mejor  
cada día.

A César, sin ti este trabajo no sería posible, porque me recuerdas cada día que o  
puedo, me das fe y esperanza, y me apoyas en los buenos y malos momentos.

A mi asesora, por su paciencia y guía en la realización de este trabajo.

## INDICE

1.- Introducción.....	3
2.- Marco teórico.....	4
3.- Antecedentes.....	9
4.- Planteamiento del problema .....	11
5.- Pregunta de investigación.....	12
6.- Justificación .....	13
7.- Objetivos.....	14
8.- Hipótesis.....	14
9.- Material y métodos.....	15
10.- Plan de análisis estadístico.....	21
11.- Resultados.....	22
12.- Discusión.....	27
13.- Conclusión.....	29
14.- Limitaciones del estudio.....	30
15.- Bibliografía.....	31

## INTRODUCCION

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente fuera del periodo neonatal, fue descrita por primera vez por Stensen en 1671, posteriormente en 1888 Etienne-Louis Fallot la describió como un gran defecto interventricular de salida acompañado de estenosis pulmonar y subpulmonar, y redefinido por Maude Abbott en 1924 como una tetralogía propiamente que incluye: Defecto interventricular, aorta cabalgante, obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho e hipertrofia ventricular derecha.<sup>1,2</sup>

Corresponde del 3-5% de las cardiopatías congénitas y se presenta en 1 de cada 3600 recién nacidos.<sup>1</sup> Aunque en México existe una incidencia de 1-3 por cada 10,000 nacimientos y representa del 7 al 10% de todas las malformaciones cardiacas.<sup>2</sup>

Aunque no se considera hereditaria, existe un riesgo de recurrencia del 3% en hermanos, en caso de no haber otros familiares en primer grado afectados, y se ha demostrado que el 25% de los pacientes con tetralogía de Fallot tienen una microdelección de cromosoma 22 en su región q11.<sup>1,2</sup>

Fue la primera cardiopatía congénita que recibió tratamiento paliativo, y actualmente los avances en cirugía han permitido una supervivencia hasta la edad adulta, con una supervivencia de 30 a 40 años posterior a su reparación, la cual consiste en en la liberación de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y cierre de la comunicación interventricular.<sup>3</sup>

Posterior a la cirugía la mayoría de los pacientes presenta comorbilidades como: regurgitación pulmonar, dilatación y/o disfunción del ventrículo derecho, arritmias y riesgo de muerte súbita, falla cardiaca y dilatación aortica con o sin regurgitación aortica.<sup>3</sup>

El objetivo del presente trabajo es describir el comportamiento de la raíz aortica en pacientes con Tetralogía de Fallot del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" a través del tiempo y compararlas antes y después de la reparación quirúrgica de la tetralogía de Fallot.

## MARCO TEORICO

### Definición

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita cianógena la cual se conforma por cuatro características cardiacas:

- 1.- Comunicación interventricular
- 2.- Cabalgamiento aórtico
- 3.- Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho
- 4.- Hipertrofia ventricular derecha

Actualmente reconocida como un amplio espectro de enfermedades con características similares, actualmente se reconocen dos grandes grupos: la tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar (93% de los casos) y la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar (7% de los casos), aunque esta última tiene ciertas características especiales que hace que se estudie dentro de una patología distinta por lo que no se abordara en el presente trabajo.

Para muchos autores la tetralogía de Fallot es en realidad una monología, cuyo defecto principal es la hipoplasia infundibular ya que a partir de esta se generan el resto de lesiones, se cree que la porción infundibular o conal del septum interventricular se desplaza anteriormente hacia el tracto de salida del ventrículo derecho, lo cual produce una comunicación interventricular por mal alineación y la obstrucción infundibular, y secundariamente existe el cabalgamiento aórtico y como mecanismo compensatorio se genera la hipertrofia ventricular derecha.<sup>2</sup>

### Epidemiología

Representa del 7 al 10% de todas las cardiopatías congénitas en México, y corresponde a 1-3 en 10,000 de los nacimientos.<sup>2</sup> Es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente fuera del periodo neonatal, sin predominio por sexo, la mayoría de los casos son esporádicos, con recurrencia entre hermanos del 3%, y aunque actualmente se desconoce la etiología, se sabe que tiene un sustrato

genético importante, ya que se ha demostrado que hasta el 25% de los pacientes puede tener una microdelección de la región q11 del cromosoma 22.<sup>1,2</sup> Por lo que actualmente pacientes con síndrome velocardiofacial o síndrome de DiGeorge se debe realizar estudio genético en busca de esta microdelección.

Esta patología se asocia a otras malformaciones cardíacas, tales como la comunicación interauricular (35%) arco aórtico derecho (30%) vena cava superior izquierda persistente (10%) síndrome de válvula pulmonar ausente (3%) canal atrioventricular (2%) entre otras. Además, existen anomalías coronarias en hasta un 10% de los casos, más las frecuente entre ellas es el origen anómalo de la descendente anterior de la coronaria derecha.

### Fisiopatología

Esta patología se comporta como una cardiopatía cianógena de flujo pulmonar disminuido, ya que existe obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho y existe un corto circuito de derecha a izquierda a través del defecto interventricular el cual es no restrictivo, la magnitud del cortocircuito va a estar determinada por el grado de obstrucción de la salida ventrículo derecho, y este a su vez determinará el grado de cianosis del paciente.<sup>4</sup> La mayoría de los pacientes tienen adecuado flujo pulmonar al nacimiento, y desarrollan cianosis durante los primeros meses de vida, y dependiendo de la severidad de la obstrucción pueden desarrollar cianosis intensa y episodios de incremento agudo de cianosis llamados “crisis de hipoxia” los cuales consisten en la presencia de un espasmo infundibular, lo que disminuye de manera aguda el paso de flujo sanguíneo hacia la pulmonar y provoca incremento de la cianosis, acidosis metabólica , pérdida del estado de alerta e incluso la muerte en algunos casos.<sup>1,4</sup> Estas pueden desencadenarse después de un esfuerzo físico o un cuadro febril.

### Cuadro clínico

La forma de presentación, como ya se mencionó, depende del grado de obstrucción del infundíbulo del tracto de salida del ventrículo derecho. Si la obstrucción es leve el cuadro clínico será muy parecido al de una comunicación interventricular aislada

y el corto circuito a través de esta será de izquierda a derecha, con datos de sobrecarga pulmonar y falla cardiaca congestiva. En los casos de obstrucción moderada el flujo sistémico y pulmonar es cercano al normal por lo que estos pacientes pueden no presentar cianosis clínica evidente, pero mantener saturación de oxígeno disminuida pero cercana a 90%. A la exploración física lo más característico que encontraremos es un soplo expulsivo grado II-III/IV a nivel del foco pulmonar con el componente pulmonar del segundo ruido único o con el componente pulmonar muy disminuido. En casos severos existe una disminución importante del flujo pulmonar, existe cianosis severa desde el periodo neonatal, ocasionada por el cortocircuito de derecha a izquierda y es en este grupo de pacientes en donde se presentan las crisis de hipoxia, puede no auscultarse soplo por la estenosis tan importante que se presenta en este grupo de pacientes.<sup>4,5</sup>

Es importante señalar la posición genupectoral y/o acuclillamiento, que es usado como mecanismo protector, y se usa para aumentar las resistencias sistémicas, con lo cual aumenta el flujo pulmonar y el retorno de la sangre oxigenada a cavidades izquierdas y se disminuye el retorno de sangre no oxigenada proveniente de miembros inferiores.<sup>5</sup>

### Diagnóstico

El diagnóstico, aunque en países desarrollados se realiza de manera fetal incluso, en nuestro medio aún se realiza, en la mayoría de los casos, al detectar clínicamente un soplo de las características ya mencionadas acompañado de cianosis o saturación de oxígeno debajo de lo esperado para la edad sin patología pulmonar presente.<sup>1</sup>

La radiografía de tórax típicamente muestra campos pulmonares oligohémicos, sin cardiomegalia, un botón pulmonar excavado y la punta del corazón levantada, lo que da la imagen típica de “zapato sueco”. Existe arco aórtico a la derecha entre el 25-30% de los casos.<sup>2,5</sup>

El electrocardiograma muestra un eje eléctrico desviado a la derecha, puede haber ligero crecimiento auricular derecho caracterizado por el aumento del voltaje de la

onda P en DII y V1, una R única en precordiales derechas con T positiva, y una transición brusca de R única en V1 a un parón rS de V2 a V6.<sup>2,5</sup>

El ecocardiograma nos da información suficiente de la anatomía intracardiaca en esta patología, y solo en ocasiones es necesario acompañarlo de una tomografía o cateterismo cardiaco para evaluar la presencia de colaterales aortopulmonares y en aquellos casos que se sospechen alteraciones en las coronarias.<sup>1</sup>

## Tratamiento

### *Manejo médico*

Depende de la forma de presentación clínica, cuando existe una tetralogía de Fallot extrema en el periodo neonatal se debe estabilizar al paciente, corregir el estado ácido-base e iniciar infusión de prostaglandinas para asegurar un flujo pulmonar adecuado, y una vez estabilizados debe ser llevado a un procedimiento paliativo. En los casos de moderados y leve se debe tomar en cuenta además de los desequilibrios hidroelectrolíticos y el estado ácido base, el hematocrito manteniéndolo entre 50 y 60%, evitar estados de deshidratación y el uso de diuréticos pues esto propicia eventos trombóticos por la hiperviscosidad sanguínea, y se debe evitar la anemia ya que esto propicia crisis de hipoxia.

Se debe iniciar propranolol para evitar la aparición de crisis de hipoxia, y en caso de que estas se presenten se debe dar el manejo adecuado de urgencia.

### *Manejo Quirúrgico*

La mayoría de los centros han establecido una edad mínima de 3-6 meses de edad para la corrección de esta patología, en caso de que un paciente menor a esta edad presente episodios recurrentes de crisis de hipoxia o presente cianosis importante, se prefiere realizar un procedimiento paliativo el cual es individualizado a cada paciente, entre los cuales están: una fistula sistémico pulmonar, colocación de stent en el conducto arterioso o en el tracto de salida del ventrículo derecho, dichos procedimientos nos permiten estabilizar al paciente hasta que alcance la edad ideal para corrección.<sup>4</sup> Sin embargo, en nuestro medio aún existen muchas determinantes que no nos permiten llevar a todos los pacientes a una cirugía

correctiva a la edad idónea, por lo que aún tenemos pacientes que se operan a edades tardías. Esto tiene algunas desventajas pues expone al paciente más tiempo a los efectos de la hipoxemia, la cual contribuye a la degeneración de cardiomiocitos y fibrosis intersticial, lo que predispone posteriormente a disfunción miocárdica y arritmias ventriculares.

La cirugía de corrección definitiva consiste en cierre de la comunicación interventricular y liberación de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con la mayor extensión posible.

Se debe evaluar siempre la necesidad o no de colocar un parche transanular, para esto se toma en cuenta el valor Z del anillo pulmonar, si este es mayor a -2 las posibilidades de requerir un parche transanular son bajas. También en el postoperatorio se comparan las presiones entre el ventrículo derecho y el ventrículo izquierdo, y si existe una relación mayor a 0.7 esto predice disfunción ventricular derecha.<sup>2,5</sup>

Las principales complicaciones en el postquirúrgico temprano son: el síndrome de bajo gasto cardiaco y la presencia de una fisiología restrictiva ventricular, otras complicaciones más tardías en las que se ha centrado el estudio son la insuficiencia pulmonar, alteraciones en el ritmo como el bloqueo completo de Rama derecha del haz de his, y más tardíamente la dilatación del arco aórtico.<sup>3,4,6</sup>

## ANTECEDENTES

### Dilatación aortica en pacientes con Tetralogía de Fallot

Los primeros reportes en 1982 por Somerville sugirieron que la dilatación de la raíz aortica y aorta ascendente se debía al aumento del flujo sanguíneo que condicionaba el corto circuito de derecha a izquierda, así como el tiempo de exposición previo a la cirugía correctiva.<sup>7</sup> En 1997 Dodds y colaboradores, reportaron los primeros casos de remplazo de válvula aórtica en pacientes con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar con comunicación interventricular.<sup>8</sup>

Actualmente se acepta como dilatación de la raíz aortica, midiendo a nivel de los senos de Valsalva un valor mayor a 40 mm o como una relación entre el diámetro de la raíz aórtica observado y esperado  $>1,5$ , según normogramas estándar para el tamaño de la raíz aórtica en adultos normales, e indexados a superficie coropral y edad.<sup>9</sup> En pacientes pediátricos, se ha establecido que existe una dilatación aortica cuando el valor Z es mayor a +2, en tablas ajustadas a la edad y la talla.

### Epidemiología

La prevalencia de la dilatación aortica se ha descrito desde un 5% hasta un 87%, con insuficiencia aortica de moderada a severa en el 12.5% de los pacientes con tetralogía de Fallot y dilatación de la raíz aortica en etapa adulta.

### Fisiopatología

Actualmente aún se desconoce la causa de esta dilatación aortica en pacientes con esta patología, sin embargo se sugiere que puede ser secundario a la sobrecarga de volumen de la raíz aortica, algún componente genético y causas intrínsecas por anomalías en la media, como se ha visto en patologías como Síndrome de Marfán, en pacientes con cardiopatías complejas como la tetralogía de Fallot, Ventrículo único con atresia pulmonar, tronco arterioso común, transposición de grandes arterias y ventrículo izquierdo hipoplásico, existen cambios histopatológicos a nivel de la raíz aortica caracterizados por una degeneración de la media llamada incorrectamente “necrosis quística de la media” la cual se define como una desorganización, adelgazamiento y fragmentación de las fibras elásticas,

incremento significativo del colágeno, acumulación de la matriz mucosa extracelular y desorganización de las células de musculo liso, así como perdida del núcleo a este nivel, aunque estos cambios no son tan severos como en el síndrome de Marfán.<sup>10,9</sup> Niwa y colaboradores reportaron degeneración de la media Grado 2 y Grado 3 en pacientes con tetralogía de Fallot. incluso a edades tempranas, lo que sugiere que no solo es el tiempo de exposición al aumento de flujo sanguíneo en la raíz aortica lo que provoca la dilatación.<sup>11</sup>

### Factores de Riesgo

Se han descrito factores de riesgo en estudios previos, como el grado de cianosis, el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, mayor edad al momento de la corrección, un mayor tamaño de raíz aortica al momento de la corrección, el antecedente de haber tenido una fistula sistémico-pulmonar y un volumen telediastólico del ventrículo izquierdo incrementado,<sup>9</sup> todos estos siendo factores relacionados con la sobrecarga de volumen de la raíz aortica, otros factores de riesgo independientes reportados son: el arco aórtico a la derecha, el sexo masculino y la asociación con microdelección del cromosoma 22q11.<sup>12</sup>

En pacientes con síndrome de Marfán se considera un diámetro mayor de 40 mm para iniciar tratamiento con beta bloqueadores, para así disminuir la progresión de la dilatación, sin embargo actualmente no existe un consenso que indique cuando realizar alguna intervención en pacientes con Tetralogía de Fallot, arbitrariamente se ha propuesto un diámetro mayor a 55 mm.<sup>12</sup>

En estudios en adultos se ha visto que existe una regurgitación aortica leve en el 15-18% de los pacientes y una dilatación importante en el 15% de los adultos que fueron corregidos de tetralogía de Fallot, y se han reportado tres casos de pacientes adolescentes y adultos los cuales tuvieron disección aortica, secundaria a una dilatación aortica importante que como antecedente tenían Tetralogía de Fallot la cual ya había sido corregida.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente en nuestro medio. Actualmente esta patología tiene una reparación quirúrgica total, lo que ha llevado a que la supervivencia de estos pacientes se prolongue hasta la etapa adulta.

Por su fisiopatología el estudio principal de las complicaciones se ha centrado en las cavidades derechas, sin embargo, estudios cada vez más recientes encuentran alteraciones a nivel izquierdo, principalmente la aorta.

Se ha visto que en etapa adulta existen casos de dilatación aortica importante que conlleva un riesgo importante de disección y/o ruptura de la raíz aortica. Se han establecido algunos factores de riesgo en diversos estudios, sin embargo, esto no ha sido estudiado en nuestra población.

Poco se sabe en la población pediátrica ya que la mayoría de los estudios han sido realizados en adultos, por lo que se desconoce si esta dilatación se presenta desde la etapa pediátrica.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuál es el comportamiento de la raíz aortica en los pacientes con tetralogía de Fallot que son llevados a corrección quirúrgica en el Instituto Nacional de Cardiología en un periodo de 10 años?

## JUSTIFICACIÓN

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente en nuestro medio, dentro de nuestra Institución es relativamente frecuente por ser un centro de concentración para cardiopatías congénitas.

Actualmente la investigación sobre esta patología se había centrado principalmente en el lado derecho del corazón, y las publicaciones que analizan el comportamiento del lado izquierdo, específicamente hablando de la aorta se han centrado en población adulta, por lo que aun queda mucho por conocer al respecto en edades tempranas.

En el Instituto Nacional de Cardiología, nos hemos topado con pacientes con tetralogía de Fallot con patología aortica importante, en concreto, dilatación de esta, pero poco se ha analizado el comportamiento a través del tiempo. Por lo que este estudio sienta las bases para continuar analizando el corazón del paciente con tetralogía de Fallot de manera global, y evaluar en un futuro si los factores de riesgo descritos a nivel mundial son aplicables para la población mexicana, así como si existe alguna modificación en el comportamiento de la aorta con una intervención temprana.

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO PRINCIPAL**

- Describir el comportamiento de la raíz aortica en pacientes con tetralogía de Fallot en el instituto nacional de cardiología operados de corrección total de enero del 2010 a diciembre 2020.

### **OBJETIVOS SECUNDARIOS**

- Describir las variables demográficas de la muestra
- Describir las características del diagnóstico de la muestra
- Describir parámetros ecocardiográficos: Z score de la raíz aortica al diagnóstico, al momento de la cirugía y en el último ecocardiograma de seguimiento.

## **HIPOTESIS**

No aplica por tratarse de un estudio descriptivo observacional

## MATERIAL Y METODOS

### A) TIPO Y DISEÑO GENERAL DEL ESTUDIO

Estudio de investigación descriptivo, longitudinal, observacional y retrospectivo

- Descriptivo: Se pretende describir las características clínicas y ecocardiográficas de los pacientes con tetralogía de Fallot operados de corrección total
- Longitudinal: se evaluarán diferentes variables a lo largo de la evolución del paciente
- Observacional: no se realizará ninguna intervención, únicamente se obtendrán los datos de los expedientes.
- Retrospectivo: Se incluirán únicamente pacientes que ya fueron operados y cuyos datos se pueden obtener del expediente electrónico.

### B) DEFINICIÓN OPERACIONAL DE LAS VARIABLES

A continuación, se presenta el listado de variables con su definición conceptual u operacional correspondiente.

<i>Variable</i>	<i>Definición</i>	<i>Tipo de Variable</i>	<i>Unidad</i>
<i>Género</i>	División del género humano en dos grupos: hombre y mujer	Categórica	1: Hombre 2: Mujer
<i>Edad del Diagnóstico</i>	Tiempo transcurrido entre el nacimiento y el momento del diagnóstico	Numérica Discreta	Meses
<i>Edad de la cirugía</i>	Tiempo transcurrido entre el nacimiento y el momento de la cirugía correctiva	Numérica discreta	Meses

<i>Peso al momento de la cirugía</i>	Peso al momento de la corrección	Numérica discreta	Kilogramos
<i>Talla al momento de la cirugía</i>	Talla al momento de la corrección	Numérica discreta	Centímetros
<i>Síndrome genético de base</i>	Presencia de genopatía en el paciente	Nominal policotómica	1: Ninguno 2: Síndrome de Down 3: 22q11 4: Otro
<i>Procedimientos paliativos</i>	Numero de intervenciones no correctivas realizadas al paciente	Numérica discreta	0: Ninguna 1: Una 2: Dos 3: Tres
<i>Procedimiento paliativo realizado</i>	Nombre del procedimiento paliativo quirúrgico o intervencionista	Nominal policotómica	0: Ninguno 1: Fistula sistémico-pulmonar 2: Stent en PCA 3: Stent en TSVD 4: Otro
<i>Cardiopatía asociada</i>	Presencia de otra cardiopatía no incluida en las lesiones que definen la tetralogía de Fallot	Nominal dicotómica	1: si 2: no
<i>Cardiopatías asociadas</i>	Nombre de las cardiopatías asociadas no	Nominal policotómica	0: Ninguna 1: CIA 2: PCA

	incluidas en la definición de tetralogía de Fallot		3: Canal AV 4: Sx Válvula pulmonar ausente 5: Vena Cava Izquierda Persiste 6: Otra
<i>Lateralidad del arco aórtico</i>	Localización anatómica del arco aórtico con respecto a la línea media	Nominal dicotómica	1: Derecho 2: Izquierdo
<i>Colaterales aortopulmonares</i>	Presencia de vasos sanguíneos con origen aórtico y que llegan a la circulación pulmonar	Nominal Dicotómica	1: Si 2: No
<i>Dilatación de raíz aortica</i>	Z score mayor o igual a 2.0 a nivel de los senos de Valsalva	Numérica continua	Número
<i>Insuficiencia Aortica</i>	Presencia de Jet regurgitante a nivel de la válvula aortica en el ecocardiograma	Nominal Policotomica	1: No 2: Leve 3: Moderada 4: Severa
<i>Regresión de la dilatación de la raíz aortica</i>	Disminución del Z score del diagnóstico/momento de la cirugía de $\geq$ a 2.0 a $<$ a 2.0	Categórica	Se describe del análisis descriptivo de frecuencias

<i>Progresión de la dilatación de la raíz aortica</i>	Aumento del Z score del diagnóstico/momento de la cirugía de < a 2.0 a $\geq 2.0$	Categórica	Se describe del análisis descriptivo de frecuencias
<i>Persistencia de la dilatación de la raíz aortica</i>	Z score $\geq$ a 2.0 al diagnóstico/momento de la cirugía y en el ultimo seguimiento	Categórica	Se describe del análisis descriptivo de frecuencias
<i>Permanencia sin dilatación de la raíz aortica</i>	Z score < a 2.0 al momento del diagnóstico y/ momento de la cirugía y en el último seguimiento	Categórica	Se describe del análisis descriptivo de frecuencias

### C) UNIVERSO DE ESTUDIO, SELECCIÓN Y TAMAÑO DE LA MUESTRA

#### Universo

Los pacientes que busca estudiar este trabajo son aquellos con diagnóstico de Tetralogía de Fallot que han sido llevados a corrección quirúrgica con parche transanular.

#### Muestra

Expedientes de pacientes en el Instituto nacional de cardiología con diagnóstico de Tetralogía de Fallot que fueron llevados a corrección quirúrgica con parche transanular entre el 2010 y 2020.

### D) Criterios de Inclusión y exclusión

#### Criterios de Inclusión

- Expedientes de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot.

- Pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot entre enero de 2010 y diciembre de 2020.

#### Criterios de Exclusión

- Pacientes con diagnóstico de tetralogía de Fallot que no han sido llevados a corrección total
- Pacientes cuyo diagnóstico final previo a la cirugía fue distinto al de Tetralogía de Fallot
- Pacientes operados de tetralogía de Fallot que fallecieron posterior a la cirugía.

#### E) MATERIAL

Los recursos que serán utilizados para la realización de este estudio son:

- Sistema de captura de datos de [cancernet.mx](http://cancernet.mx)
- Computadora con paquete Microsoft Office 2017
- Paquete estadístico SPSS v. 23
- Expedientes físicos del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

#### F) PROCEDIMIENTO PARA LA RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN.

Se identificaron a los pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” que cumplieron con los criterios de selección, se solicitaron los expedientes al archivo clínico y se recabaron los datos de las variables consideradas relevantes para este estudio y se registraron en el sistema de recolección de datos previamente diseñada. Finalmente se realizó el análisis estadístico en el programa de SPSS y se reportaron los resultados obtenidos.

#### G) ASPECTOS ÉTICOS

Con base en el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, Título Segundo, de los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos, Capítulo I, Artículo 17, que considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Para efectos de

este Reglamento, este protocolo de investigación se clasifica en Investigación sin riesgo al realizar revisión de expedientes clínicos, ya que se emplearán técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y no se realizarán intervenciones ni modificaciones intencionadas en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio.

Con base en el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, Título Segundo, de los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos, Capítulo I, Artículo 23, tratándose de una investigación sin riesgo, se omite la obtención del consentimiento informado.

Este estudio se llevará a cabo con la estricta observación de los principios científicos reconocidos y respeto, manejando de forma anónima y confidencial los datos obtenidos.

Los mecanismos de seguridad consistirán también en:

1. Revisión de este protocolo por el Comité Académico del Instituto Nacional de Cardiología.
2. Se archivará la información registrada del estudio durante un plazo mínimo de 5 años.
3. Se evaluará toda la información en la hoja de recolección de datos.
4. Manejo confidencial de la información del estudio, así como el manejo anónimo de la identidad de los pacientes.
5. La información obtenida en este estudio podrá ser consultada por el Comité de Ética, de Investigación, y de la Jefatura del Servicio, como parte del desarrollo de este.

#### H) CONFLICTO DE INTERESES

Los investigadores involucrados en este estudio declaran no tener ningún conflicto de intereses en la realización de este estudio.

## **PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Se realizará un análisis descriptivo de las variables continuas mostrando medidas de tendencia central y de dispersión. En las variables categóricas se contemplarán proporciones. Se realizará un análisis univariado por medio de pruebas de tendencia central para conocer las características de la muestra estudiada; en las variables numéricas continuas se realizará el cálculo de la media y desviación estándar o mediana con mínimos y máximos.

## RESULTADOS

Se incluyeron 172 pacientes con diagnóstico de tetralogía de Fallot que fueron llevados a corrección total entre enero de 2005 y diciembre de 2015 en el Instituto Nacional de Cardiología. El 54.1% fueron del género masculino (n=93) y 45.9% del género femenino (n=93) (Grafico 1). La edad media del diagnóstico fue de 37 meses (mínimo 0 meses y máximo 194 meses), la edad promedio al momento de la cirugía fue de 63 meses (mínima de 7 meses y máxima de 229 meses), el lapso entre el diagnóstico y la cirugía correctiva fue de 27 meses (con mínimo de 0 meses y máximo de 114 meses), y la media del seguimiento posterior a la cirugía fue de 69 meses (con mínimo de un mes y máximo de 172) (tabla 1).

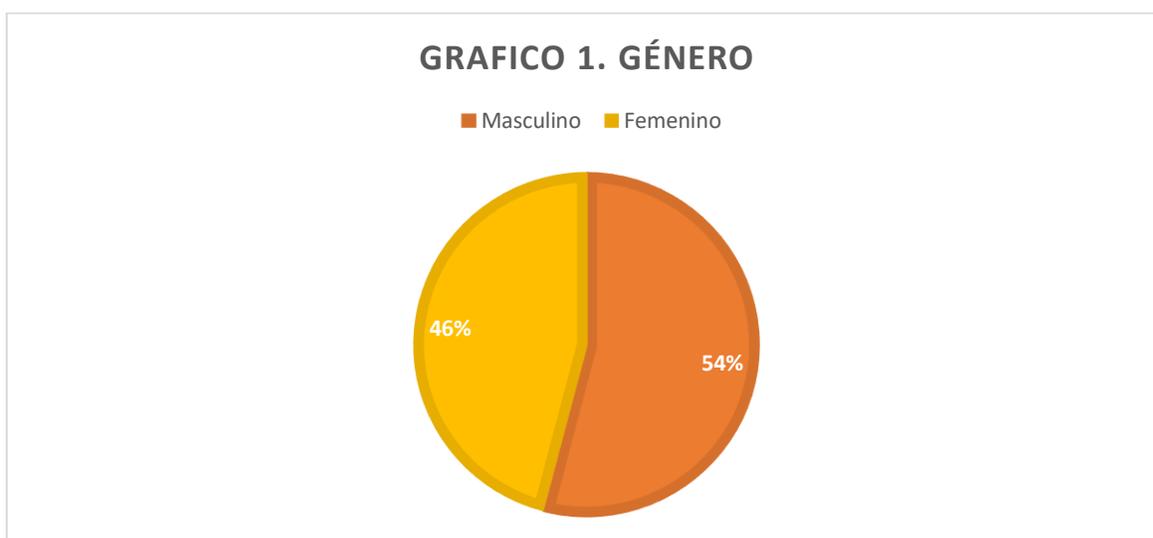


Tabla 1. Características demográficas de la muestra

	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Edad al diagnóstico (meses)	172	194	0	194	37.14
Edad al momento de la cirugía (meses)	171	222	7	229	63.56
Peso al momento de la cirugía (Kg)	166	54.30	5.70	60.00	18.1498
Talla al momento de la cirugía (cm)	166	109.00	58.00	167.00	103.4819

Lapso entre el diagnóstico y la cirugía (meses)	171	114	0	114	27.28
Lapso entre el diagnóstico y el último seguimiento del paciente (meses)	119	171	1	172	68.82

En cuanto a las características clínicas de los pacientes, el 74.7% presentaba arco aórtico izquierdo (n=58) y el 25.3% arco aórtico derecho, en 26 casos no se pudo obtener la información de la lateralidad del arco aórtico. El 8.7% (n=15) presentaba colaterales aortopulmonares.

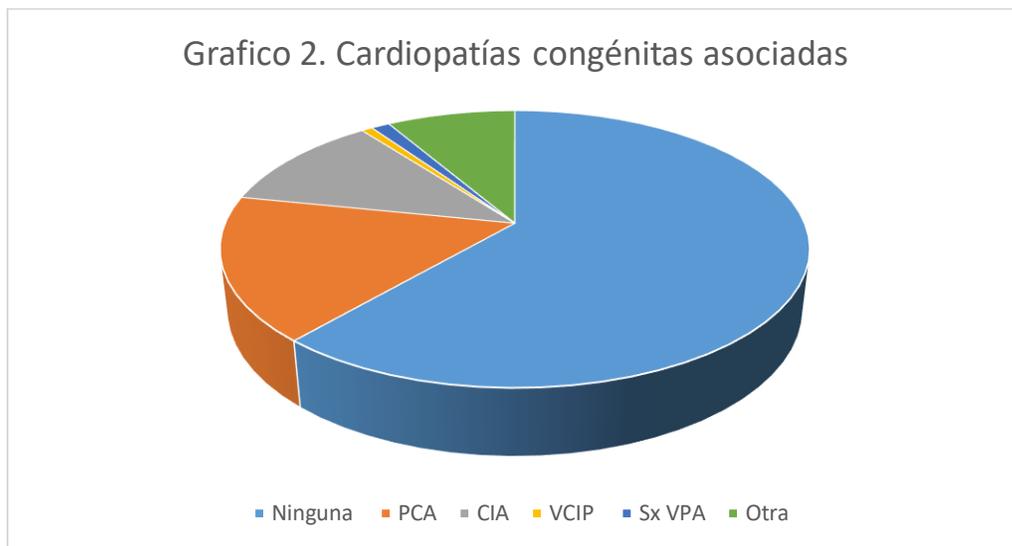
El 33.7% presentaba alguna cardiopatía congénita asociada, y el 66.3% solo presentaba las lesiones descritas dentro de la definición de tetralogía de Fallot. De las cardiopatías asociadas la más común fue el conducto arterioso persistente en el 16.3% (n=28), seguido de la comunicación interauricular en el 11% (n=19) Vena cava izquierda persistente en el 2.3% de los casos (n=4) y el canal atrioventricular en el 1.7% de los casos (n=3) y otras 8.1% (n=14) (Gráfico 2).

En un 8.7% (n=15) se describieron colaterales aortopulmonares, además de las cardiopatías de base.

En el 12.8% (n=22) del total de casos se asoció a un síndrome genético de base de los cuales el más frecuente fue la microdelección del 22q11 en el 8.7% del total de casos, seguido de la trisomía 21 o síndrome de Down en el 3.5% de los casos.

A algunos pacientes previo a la corrección quirúrgica se les realizó uno o múltiples procedimientos paliativos, aunque a la gran mayoría se le llevo directamente a corrección quirúrgica (68%, n=117) un numero no despreciable de casos fueron sometidos a al menos un procedimiento paliativo (26.2%, n=45), dos (4.1%, n=7) e incluso tres (1.7%, n=3). De estos el más común fue una fístula sistémico pulmonar en el 22.1% de la totalidad de la muestra (n=38), seguido del stent en el tracto de

salida del ventrículo derecho en el 5.8% (n=10) y finalmente stent en el conducto arterioso 2.3% (n=4).



La mortalidad de la corrección quirúrgica de Fallot fue del 8.1% (n=14) y el 100% fue en un periodo menor a 30 días posteriores a la corrección.

En cuanto a las características ecocardiográficas de la raíz y anillo aórticos, se buscaron intencionadamente las medidas del anillo, raíz aortica y se investigó el grado de insuficiencia aortica al momento del diagnóstico, al momento de la cirugía y en el ultimo ecocardiograma de seguimiento.

El Z score del anillo aórtico al diagnóstico tuvo una media de 4.02 con valor mínimo de -3.2 y valor máximo 7.7. El Z score de la raíz aortica al momento del diagnóstico tuvo una media de 2.46, con valor mínimo de -4.9 y máximo de 5.5.

Al momento de la cirugía la media del z score del anillo aórtico fue de 3.66, con valor mínimo de -0.1 y valor máximo de 7.0, y el z score de la raíz aortica en el mismo momento con una media de 2.37, con valor mínimo de 0 y valor máximo de 4.5.

En cuanto al ultimo ecocardiograma de seguimiento los valores del Z score del anillo aórtico fueron: una media de 2.38 con valor máximo de -0.83 y máximo e 7.3; y en la raíz aortica se obtuvo una media de 1.91 con valor mínimo de -1.0 y máximo de 5.2.

Al momento del diagnóstico el 87.8% de los pacientes no presentaban insuficiencia aortica, el 11.6% presentaba insuficiencia aortica ligera y el 0.6% presentaba insuficiencia aortica moderada, ningún paciente presento insuficiencia aortica severa. De los 172 casos se obtuvo el dato de dilatación aortica al momento del diagnóstico en 73 casos, y de estos el 78.1% (n=57) se reportó con dilatación de la raíz aortica al momento del diagnóstico y el 21.9% (n=16) se reportó sin dilatación.

Al momento de la cirugía el porcentaje de pacientes reportados sin insuficiencia aortica fue del 87.8%, en 11% se diagnosticó insuficiencia aortica leve, y en 1.2% insuficiencia aortica moderada, ningún paciente presentó insuficiencia aortica severa al momento de la cirugía. Del total de casos, en 62 casos se obtuvo el dato de dilatación de la raíz aortica al momento de la cirugía, de estos el 71% (n=44) presento dilatación de la raíz aortica y el 29% (n=18) no presento dilatación.

En el ultimo ecocardiograma de seguimiento, el porcentaje de pacientes sin insuficiencia aortica fue del 71.5% (n=123), el 25% (n=43) presentó insuficiencia aortica leve y el 3.5% (n=6) con insuficiencia aortica moderada, ningún paciente presentó insuficiencia aortica severa en el último seguimiento. Del total de caso, en 107 se obtuvo el dato de dilatación aortica, que representa el ultimo seguimiento. El 54.2% (n=58) tenían dilatación aortica en el ultimo seguimiento y el 45.8% no estaban dilatados. Del total de la muestra el 30.8% (n=53) no tiene un ecocardiograma posterior a la cirugía.

Tabla 2. Medidas de dispersión de la raíz aórtica por ecocardiografía					
	N	Rango	Mínimo	Máximo	Media
Z Score del anillo aórtico al diagnóstico	107	10.90	-3.20	7.70	4.0271
Medida de la raíz aórtica al diagnóstico (mm)	85	31.3	1.5	32.8	18.806
Z Score de la raíz aórtica al diagnóstico	79	10.40	-4.90	5.50	2.4603
Medida del anillo aórtico al momento de la cirugía (mm)	73	20.1	10.8	30.9	19.396
Z Score del anillo aórtico al momento de la cirugía	74	7.10	-.10	7.00	3.6632

Medida de la raíz aórtica al momento de la cirugía	62	19.8	15.0	34.8	23.705
Z Score de la raíz aórtica al momento de la cirugía	62	4.50	.00	4.50	2.3745
Medida del anillo aórtico en el último seguimiento (mm)	115	35.51	2.49	38.00	18.9190
Z Score del anillo aórtico en el último seguimiento	113	8.13	-.83	7.30	2.3864
Medida de la raíz aórtica en el último seguimiento (mm)	112	43.8	2.3	46.1	25.061
Z Score de la raíz aórtica en el último seguimiento	111	6.20	-1.00	5.20	1.9197

Ningún caso amerito cambio valvular aórtico, o algún otro procedimiento a nivel de la raíz aórtica en ningún punto de su evolución.

Del total de la muestra en 48 casos se pudo analizar el comportamiento de la raíz aortica del diagnostico al final del seguimiento, el 25% (n=12) presento regresión de la dilatación, el 6.2% (n=3) presento progresión a dilatación, el 23% (n=11) permaneció sin dilatación, el 45.8% (n=22) persistió dilatado.

Regresión de dilatación	12	25%
Progresión de dilatación	3	6.2%
Continua sin dilatación	11	23%
Persiste dilatado	22	45.8%
Total	48	100.0%

## DISCUSIÓN

El presente estudio se llevo a cabo en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez el cual es un centro cardiovascular de alta especialidad, en el cual el servicio de cardiología pediátrica centra su trabajo principalmente en la corrección de cardiopatías congénitas, y se realizan mas de 300 cirugías en promedio por año.

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena mas frecuente fuera del periodo neonatal. Por lo que es imperativo conocer las implicaciones de un diagnóstico y tratamiento oportunos, así como las secuelas a las que estos pacientes están expuestos por el hecho de presentar alteraciones cardiacas estructurales. En cuanto a este ultimo punto, poco se sabe actualmente del comportamiento de las estructuras izquierdas, enfocándose el estudio actual en complicaciones de estructuras derechas.

Los pocos estudios que se han realizado en adultos; existe un estudio publicado por François K. et al. en Bélgica en donde se analizaron 88 pacientes, de los cuales el 61% eran del sexo masculino, contra nuestro 54%, con una presencia del arco aórtico derecho mucho menor solo en el 14%, con una incidencia similar de realización de fístula sistémico pulmonar en el 22% en ambas series. Sin embargo, a diferencia de ese estudio, tenemos una edad mucho mayor al momento de la corrección siendo su promedio de 10 meses, en contraste a los 63 meses en nuestra serie y tuvo un mayor seguimiento siendo este de hasta 14 años, cuando nuestro promedio de seguimiento son 6 años. Sin embargo, este estudio no analizo otras múltiples variables descritas como potenciales factores de riesgo en el desarrollo de dilatación de la raíz y el anillo aórtico.

En otro estudio multicéntrico realizado en población adulta por François-Pierre M. et al. encontraron una prevalencia de dilatación de la raíz aortica en mayores de 18 años del 28.9% con una insuficiencia aortica de moderada a severa en el 3.5% de los casos, en comparación con nuestra población en donde se encontró una presencia de dilatación del 54% de los casos analizados, con una prevalencia de insuficiencia aortica moderada igual 3.5% de los casos, señalando que ningún paciente nuestro presento insuficiencia aortica grave. Es interesante observar que

el promedio de edad al momento de la reparación en esta serie es similar a la nuestra, encontrando ellos una edad promedio de 5 a 9 años, en los subgrupos que analizaron, en comparación con los 5 años en promedio de nuestra serie; y su promedio de seguimiento fue mucho mayor. Este estudio no analizó el comportamiento de la raíz aórtica a través del tiempo, solo en la etapa adulta.

Existe otro estudio realizado por Seki, M et al. En el que se analizó la rigidez aórtica con la velocidad de onda de pulso en cateterismo cardiaco a nivel aórtico, en donde las características poblacionales eran similares con una edad promedio al momento de la reparación de  $2 \pm 1.5$  años, con un tiempo promedio de seguimiento de  $7.6 \pm 2$  años de seguimiento, con una incidencia de fístula previa al procedimiento de 44%. Lo cual sienta las bases para en un futuro valorar la posibilidad de realizar un estudio similar en nuestra población.

## **CONCLUSION**

Aún se desconoce mucho del comportamiento de la raíz aórtica en la edad pediátrica. Hasta ahora el interés se había centrado principalmente en las estructuras del lado derecho del corazón.

Este estudio sienta las bases para ampliar el conocimiento de esta patología a estructuras izquierdas, y evaluar de una mejor manera a los pacientes con esta cardiopatía congénita.

En el Instituto Se cuenta con una población muy amplia de pacientes con tetralogía de Fallot, con características poblacionales variadas lo que enriquece la posibilidad de analizar el comportamiento de la raíz aortica en futuros estudios.

## **LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

La principal limitación de este estudio es la falta de información o datos mal capturados en las notas médicas y reportes de ecocardiograma de los expedientes clínicos.

Como estudio retrospectivo cuenta con la limitación de ser únicamente descriptivo, sin embargo, sienta las bases para modificar la forma de analizar los casos con diagnósticos similares y ampliar la información para futuros estudios.

## BIBLIOGRAFIA

1. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet*. 2009;374(9699):1462-1471. doi:10.1016/S0140-6736(09)60657-7
2. Buendía Hernández A, Camacho-Castro A, Curi-Curi PJ. Tetralogía de Fallot. In: Attie F, Calderón-colmenero J, Zabal Cerdeira C, Buendia Hernandez A, eds. *Cardiología Pediátrica*. 2da edició. Panamericana; 2013:211-221.
3. Downing TE, Kim YY. Tet r a l o g y o f F a l l o t General Principles of Management. *Cardiol Clin*. 2020;33(4):531-541. doi:10.1016/j.ccl.2015.07.002
4. Forman J, Beech R, Slugantz L, Donnellan A. A Review of Tetralogy of Fallot and Postoperative Management. *Crit Care Nurs Clin North Am*. 2019;31(3):315-328. doi:10.1016/j.cnc.2019.05.003
5. Sandoval Reyes N, Díaz G. GF, Duhagón Cajelli P. Tetralogía de Fallot. In: Díaz G. GF, Sandoval Reyes N, Vélez M. JF, eds. *Cardiología Pediátrica*. 2da edició. Distribuna Editorial; 2018:703-725.
6. Warnes CA, Child JS. Aortic root dilatation after repair of tetralogy of Fallot: Pathology from the past? *Circulation*. 2002;106(11):1310-1311. doi:10.1161/01.CIR.0000032580.69198.A5
7. Capelli H, Ross D, Somerville J. Aortic regurgitation in tetrad of Fallot and pulmonary atresia. *Am J Cardiol*. 1982;49(8):1979-1983. doi:10.1016/0002-9149(82)90218-1
8. Dodds GA, Warnes CA, Danielson GK. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;113(4):736-741. doi:10.1016/S0022-5223(97)70232-0
9. Mongeon FP, Gurvitz MZ, Broberg CS, et al. Aortic root dilatation in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: A multicenter cross-sectional study. *Circulation*. 2013;127(2):172-179.

doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.112.129585

10. Niwa K. Aortic dilatation in complex congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2018;8(6):765-770. doi:10.21037/cdt.2018.12.05
11. Seki M, Kuwata S, Kurishima C, et al. Mechanism of aortic root dilation and cardiovascular function in tetralogy of Fallot. *Pediatr Int.* 2016;58(5):323-330. doi:10.1111/ped.12932
12. Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair - Histology of the aorta in tetralogy of Fallot: Evidence of intrinsic aortopathy. *Int J Cardiol.* 2005;103(2):117-119. doi:10.1016/j.ijcard.2004.07.002