



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ**

**DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**Corrección quirúrgica de Tetralogía de Fallot en pacientes**

**mayores de 5 años sin procedimiento paliativo previo.**

**Experiencia de 12 años en el Instituto Nacional de Cardiología**

**Ignacio Chávez**

**TESIS DE POSGRADO PARA OBTENER EL GRADO DE MÉDICO ESPECIALISTA EN:**

**CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**AUTOR:**

**Dra. Mayra Alejandra Reyes Ferrín**

**ASESORES:**

**Dra. Gabriela Isabel Pereira López**

**Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero**



**Dirección de Enseñanza**



**CIUDAD UNIVERSITARIA, CDMX A 19 DE JULIO 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.

TÍTULO

CORRECCIÓN QUIRÚRGICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT EN PACIENTES  
MAYORES DE 5 AÑOS SIN PROCEDIMIENTO PALIATIVO PREVIO.  
EXPERIENCIA DE 12 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA  
IGNACIO CHÁVEZ.

  
DR. CARLOS SIERRA FERNÁNDEZ

Director de Enseñanza

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dirección de Enseñanza

  
DR. JUAN EBERTO CALDERÓN COLMENERO

Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica

Asesor de Tesis

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

  
DRA. GABRIELA ISABEL PEREIRA LÓPEZ

Asesor de Tesis

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

  
DRA. MAYRA ALEJANDRA REYES FERRÍN

Residente de Cardiología Pediátrica, Segundo año

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

## **Agradecimientos**

A Dios.

A mi familia y seres queridos por su paciencia y apoyo.

A cada uno de mis maestros por la dedicación y entrega.

A mis pacientes, por permitir mi aprendizaje.

A mi tutora, Dra. Gabriela Pereira por ser luz y guía en este camino, por su corazón  
lleno de entrega a sus alumnos.

A OASIS por el apoyo intelectual en este proyecto.

## **Dedicatoria**

A Dios, a mis padres y a cada persona que formó parte y estuvo presente en este sacrificado, pero gratificante camino.

**Mayra Alejandra Reyes Ferrín**

## Índice

Introducción.....	5
Antecedentes.....	6
Justificación.....	15
Planteamiento del problema.....	16
Objetivo general y específicos.....	17
Materiales y métodos.....	18
Consideraciones éticas.....	23
Análisis estadístico.....	24
Resultados.....	25
Discusión.....	35
Conclusión.....	37
Referencias bibliográficas.....	38

## INTRODUCCION

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita que se compone de varios defectos, descritos oficialmente por primera vez por Étienne-Louis Arthur Fallot en 1888, refiriéndose a un conjunto de cuatro características anatómicas cardiacas causantes de la cianosis, que son la estenosis pulmonar, comunicación interventricular, hipertrofia ventricular derecha y origen de la aorta desviándose desde el ventrículo derecho<sup>1</sup>.

Es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en el mundo<sup>1</sup>. Se presenta en uno de cada 3500 nacidos vivos, describiéndose de 0.23 a 0.63 casos por cada 1000 nacimientos<sup>2</sup>.

En México hasta el momento no existen registros de la frecuencia de las cardiopatías congénitas específicas, por lo que mediante un cálculo de la prevalencia de 8 a 10 por cada 1000 nacimientos, se espera una incidencia de 18000 a 20000 casos anualmente<sup>5</sup>

Actualmente, en los centros de cirugía cardiovascular en países desarrollados, se realiza la cirugía correctiva entre los 3 a 11 meses edad, ya que se reportan mejores resultados en relación a la morbimortalidad pre y posquirúrgica<sup>9</sup>

En contraste, en países en vías de desarrollo o subdesarrollados, en donde se encuentra pobre acceso al sistema de salud, los pacientes con tetralogía de Fallot no son diagnosticados oportunamente, por lo tanto, su tratamiento quirúrgico se retrasa<sup>13</sup>, siendo en su mayoría operados después del año de edad, reportándose casos hasta los 40 años de edad.

Éste trabajo describirá las características clínicas tanto prequirúrgicas como posquirúrgicas inmediatas de los pacientes con tetralogía de Fallot corregidos de manera tardía después de los 5 años de edad.

## **ANTECEDENTES**

### **Definición**

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita que se compone de varios defectos que fueron descritos por primera vez por el anatomista Niels Stenson en 1671, sin embargo, la primera descripción oficial fue dada por Étienne-Louis Arthur Fallot en 1888, reportando los mismos hallazgos anatomopatológicos en *“la maladie bleu”* ó *“la enfermedad azul”*, su contribución fue importante al introducir el término tetralogía describiendo cuatro características anatómicas causantes de la cianosis, que son la estenosis pulmonar, comunicación interventricular, hipertrofia ventricular derecha y origen de la aorta desviándose desde el ventrículo derecho. <sup>1</sup>

Actualmente, con el mejor conocimiento de la embriología y la anatomía cardiaca, se considera a la Tetralogía de Fallot como una monología de la cual derivan todas las anomalías estructurales. La desviación cefálica y anterior del septum infundibular ocasiona el defecto interventricular, localizando el nacimiento de la aorta malalineado y desarrollando a su vez una obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho que genera, por el incremento de la poscarga ventricular derecha, una hipertrofia del mismo. <sup>1</sup>

### **Anatomía**

La tetralogía de Fallot es, como su nombre lo indica, un grupo de cuatro defectos que son una comunicación interventricular, estenosis pulmonar, cabalgamiento de la arteria aorta y una hipertrofia ventricular derecha, todas estas como resultado de un fenómeno en común que es la desviación anterior e izquierda del septum infundibular. <sup>2</sup>

La comunicación interventricular se presenta como resultado del desalineamiento del septum infundibular hacia anterior y a la izquierda, ocasionando la presencia de un

defecto no restrictivo septal. Un 5% de los pacientes pueden presentar además otros defectos interventriculares musculares.<sup>2</sup>

El cabalgamiento aórtico consiste en un nacimiento de la arteria aorta sobre el septum infundibular, ocasionando la salida de este vaso desde ambos ventrículos; según el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, será el cortocircuito de derecha a izquierda por medio de la comunicación interventricular lo que produce la circulación sistémica de sangre desoxigenada.<sup>2</sup>

La estenosis pulmonar se produce por la obstrucción subpulmonar que se da como resultado del engrosamiento del ventrículo derecho causado por la desviación del septum infundibular, asociada también a la presencia de fibras musculares que se proyectan desde el septum interventricular hasta la pared libre del ventrículo derecho. El compromiso valvular pulmonar en ocasiones incluye un tamaño de anillo valvular menor al normal, con valvas engrosadas o válvula pulmonar bicúspide en el 58% de los pacientes, lo que puede resultar también en estenosis del tronco o de las ramas de la arteria pulmonar generando una obstrucción suprapulmonar.<sup>2</sup>

Como resultado de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho se produce un incremento en la poscarga que condiciona una hipertrofia de la masa muscular ventricular derecha, que se incrementa progresivamente con la evolución natural de la enfermedad por la combinación de las resistencias vasculares sistémicas que soporta el ventrículo derecho, junto con el defecto del tabique interventricular.<sup>2</sup>

## **Variantes**

### Tetralogía de Fallot con Atresia pulmonar

Reconocida también como una atresia pulmonar con comunicación interventricular, ya que comparte las características de una obstrucción o restricción al tracto de salida del ventrículo derecho con un nacimiento de la arteria aorta de ambos ventrículos o incluso llamada también tetralogía de Fallot extrema. En este espectro, la válvula pulmonar puede estar ausente en su totalidad o bien ser displásica con fusión de sus valvas<sup>3</sup>. La

arteria pulmonar puede mostrarse hipoplásica o en casos extremos estar muy pequeña o ausente. En esta variante, durante la edad neonatal es requerida la persistencia del conducto arterioso o de colaterales aortopulmonares para mantener el flujo pulmonar<sup>3</sup>.

#### Tetralogía de Fallot con Válvula pulmonar ausente

Es una variante que se asocia fuertemente con la delección del cromosoma 22q11, y, en contraste con la presentación clásica de la tetralogía de Fallot, ésta presenta una menor severidad en la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho. La válvula pulmonar tiene valvas rudimentarias que no coaptan resultando en una insuficiencia pulmonar libre, y el tronco y ramas de la arteria pulmonar se encuentran extremadamente dilatadas, con la compresión extrínseca secundaria de la vía aérea superior, lo que predispone el desarrollo de patología pulmonar como debut principal<sup>3</sup>.

#### **Evolución natural de la enfermedad**

La presentación de la tetralogía de Fallot varía dependiendo del grado de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho<sup>2</sup>.

La cianosis es el signo cardinal, sin embargo hay una gran variabilidad en el inicio y severidad de los síntomas. El espectro de presentación va desde un neonato con circulación pulmonar dependiente de conducto arterioso que requiere infusión de prostaglandinas, niños con crisis de hipoxia a repetición, hasta niños sin cianosis que pueden debutar con insuficiencia cardíaca<sup>3</sup>.

Cuando la obstrucción es leve, la saturación de oxígeno se mantiene normal. Los síntomas de falla cardíaca se presentan posterior al decremento de las resistencias vasculares pulmonares, cuando el defecto interventricular permitirá un cortocircuito de derecha a izquierda ocasionando hiperflujo pulmonar, debutando como insuficiencia cardíaca congestiva<sup>2</sup>.

Al presentarse una obstrucción moderada del tracto de salida del ventrículo derecho, se mantiene un flujo pulmonar y un flujo sistémico paralelo o igualado, lo que permite una saturación de oxígeno normal y no se desarrolla insuficiencia cardiaca por hiperflujo pulmonar<sup>2</sup>.

La obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo derecho presenta una marcada disminución del flujo pulmonar. El cortocircuito por el defecto interventricular se torna de derecha a izquierda lo que ocasiona circulación sistémica de sangre desoxigenada, presentando oxemias entre 65-70% en promedio, con cianosis. El flujo pulmonar en estos pacientes depende en su mayoría de la persistencia de un conducto arterioso o de colaterales aortopulmonares<sup>2</sup>.

Los pacientes con obstrucción de moderada a severa del tracto de salida del ventrículo derecho tienen mayor riesgo de presentar crisis de hipoxia, que son eventos agudos de desaturación ocasionados por un descenso brusco de las resistencias vasculares sistémicas con incremento de la resistencia vascular pulmonar e hiperreactividad muscular infundibular, resultando en irritabilidad, polipnea, cianosis profunda, letargia, ausencia de soplos y pérdida del nivel de conciencia, asociado a acidosis metabólica que empeora el cuadro clínico por mayor incremento de las resistencias vasculares pulmonares. De no lograrse restablecer el flujo pulmonar con las medidas médicas, se requiere intervención de urgencia para medidas paliativas o reparación completa<sup>2</sup>.

## **Epidemiología**

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en el mundo<sup>1</sup>. Se presenta en uno de cada 3500 nacidos vivos describiéndose de 0.23 a 0.63 casos por cada 1000 nacimientos<sup>2</sup>.

En Estados Unidos se describe que 1660 niños nacen con tetralogía de Fallot cada año de acuerdo con los registros del Centro de control y Prevención de enfermedades<sup>4</sup>.

Aproximadamente un 25% de los pacientes con tetralogía de Fallot tienen anomalías cromosómicas asociadas, la mas frecuente es la delección del cromosoma 22q11.2, que

ocurre en el 20% de pacientes con tetralogía de Fallot y en una 40% de pacientes con Tetralogía de Fallot y atresia pulmonar<sup>2</sup>. Se estima un riesgo de recurrencia familiar de un 3%<sup>2</sup>.

En México hasta el momento no existen registros de la frecuencia de las cardiopatías congénitas específicas, por lo que mediante un cálculo de la prevalencia de 8 a 10 por cada 1000 nacimientos, se espera una incidencia de 18000 a 20000 casos anualmente<sup>5</sup>.

De acuerdo con los registros del Instituto Nacional de Estadística y Geografía, para el 2015, las malformaciones del sistema cardiovascular tomaron el segundo lugar como causa de muerte en menores de un año, y se encontró dentro de las tres primeras hasta los 15 años de edad<sup>5</sup>. Para el 2020, los fallecimientos por malformaciones del sistema cardiovascular representan el 51.9% de los fallecimientos por malformaciones congénitas en Mexico según los registros del Instituto Nacional de Estadística y Geografía<sup>6</sup>.

Para los pacientes con tetralogía de Fallot, la base de datos de la sociedad de cirujanos cardiorácicos reportan una mortalidad posquirúrgica del 7.5% con la colocación de fistula sistémico pulmonar, del 0.9% después de una reparación completa con una cirugía paliativa previa y del 1.3% en pacientes corregidos sin procedimientos previos<sup>7</sup>.

### **Tratamiento quirúrgico**

La reparación quirúrgica de la tetralogía de Fallot consiste en el cierre del defecto septal y la liberación de la obstrucción del tracto de salida a su mayor extensión posible, con o sin preservación de la válvula pulmonar. Generalmente este tratamiento correctivo total se logra en la infancia; sin embargo, a pesar de que más del 75% de los pacientes no requieren intervenciones en la etapa neonatal<sup>3</sup>, con el advenimiento de la opción de bypass cardiopulmonar neonatal, se describen correcciones en éste periodo, especialmente en países desarrollados<sup>8</sup>.

Aquellos pacientes con pobre anatomía pulmonar y con escaso flujo, son llevados a procedimientos paliativos iniciales, como la fístula sistémico-pulmonar, con la finalidad del desarrollo e incremento de tamaño de las ramas de la arteria pulmonar para posteriormente realizar corrección total<sup>3</sup>.

En el caso de la Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, siempre se requiere una intervención neonatal, sea esta paliativa o correctiva, dependiendo de la anatomía de las estructuras. En contraste, en la variante de Válvula pulmonar ausente, los procedimientos paliativos no son efectivos, y la corrección quirúrgica se torna urgente dependiendo de la severidad del compromiso respiratorio; siendo generalmente corregida durante el primer año de vida si el compromiso no es severo<sup>3</sup>.

De acuerdo con la Asociación Europea de Cirugía Cardiorádica, durante la última década, la edad promedio de cirugía correctiva son 25 meses, reportando que de las 5241 cirugías registradas en 2016, el 60% fue en la infancia y solo el 2% se realizó en etapa neonatal<sup>3</sup>.

Como se mencionó previamente, la resección de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho y la colocación de un parche transanular versus la preservación de la válvula pulmonar, a expensas de persistir con algún grado de obstrucción a la salida del ventrículo derecho, son las opciones quirúrgicas hasta el momento descritas<sup>3</sup>.

La primera se asocia con una fisiología restrictiva del ventrículo derecho con un curso postoperatorio tórpido y con efectos deletéreos a largo plazo asociados a insuficiencia pulmonar; mientras que la segunda opción se asocia a un curso más lento con beneficios para la función ventricular derecha a largo plazo, sin embargo, tiene más riesgo de reintervención por obstrucción al tracto de salida derecho<sup>3</sup>.

En la variante de Atresia pulmonar, la corrección consiste en la septación ventricular asociada a la colocación de un conducto ventrículo pulmonar valvado, con la reconstrucción de la arteria pulmonar y el control de las colaterales aortopulmonares con la unifocalización de las mismas<sup>3</sup>.

En los casos de Ausencia de válvula pulmonar, por medio de abordaje transatrial y transpulmonar, se realiza una plastía de la arteria pulmonar reduciendo su calibre y realizadon una maniobra de Lecompte para reducir la compresión central de la vía aérea<sup>3</sup>.

### **Corrección temprana**

Actualmente, en los centros de cirugía cardiovascular en países desarrollados, se realiza la cirugía correctiva entre los 3 a 11 meses edad, ya que se reportan mejores resultados en relación a la morbimortalidad pre y posquirurgica<sup>9</sup>.

El manejo óptimo para neonatos sintomáticos y lactantes menores aun es controversial. La corrección total es una opción ideal si el tamaño y la anatomía de la válvula y ramas pulmonares son las adecuadas, pero en pacientes que no cuentan con estas características se prefiere una medida paliativa inicial como una fístula sistemicopulmonar o un procedimiento intervencionista con la finalidad de permitir un incremento del índice de Nakata <sup>10,12</sup>.

Se debe individualizar el estado de cada paciente, sus características anatómicas y las características del centro quirúrgico donde se realizará el procedimiento<sup>10</sup>.

Las indicaciones actuales para realizar una fistula sistémico-pulmonar en neonatos sintomáticos incluyen la presencia de arterias pulmonares hipoplásicas, válvula pulmonar atresica o extremadamente pequeña, además de condiciones extracardiacas que no permitan la reparación primaria como es el caso de sepsis, infecciones virales respiratorias, hemorragia intracraneal y disfunción multiorganica<sup>10</sup>.

Entre los beneficios de una corrección temprana se destaca la prevención del fallo multiorgánico por la hipoxemia prolongada y disminución de sus efectos en el desarrollo cognitivo y psicomotor, la preservación del miocardio, prevención de la hipertrofia ventricular derecha y el desarrollo de fibrosis ventricular, disfunción y arritmias<sup>11</sup>.

De acuerdo con lo descrito por Vohra y colaboradores en su metaanálisis realizado en el Reino Unido, se rescata que la corrección antes de los 6 meses no se relaciona con un incremento de la mortalidad; sin embargo, se ha descrito que en pacientes operados de corrección total antes de los 3 meses se reporta una mayor estancia en la terapia intensiva, mayor tiempo de ventilación mecánica y mayor necesidad de soporte inotrópico, por lo que se sugiere retrasar la corrección total hasta los 6 meses como la edad más temprana para la corrección<sup>12</sup>.

### **Corrección tardía**

Se conoce como corrección tardía a aquella que se realiza en pacientes mayores a 1 año de edad<sup>13</sup>.

En países en vías de desarrollo o subdesarrollados, en donde se encuentra pobre acceso al sistema de salud, los pacientes con tetralogía de Fallot no son diagnosticados oportunamente, por lo tanto, su tratamiento quirúrgico se retrasa<sup>13</sup>.

En Pakistán se reportó que la edad más frecuente para reparación quirúrgica de tetralogía de Fallot es entre los 5 a 13 años, con edad media de 9.6 años<sup>14</sup>. Datos similares se describieron en un estudio multicéntrico realizado en Suiza que reportó que la edad promedio de corrección de manera tardía es de 5 a 6 años, siendo el paciente mayor llevado a corrección a los 10 años de edad<sup>15</sup>. La mortalidad reportada en pacientes operados de manera tardía va del 0 al 9%<sup>15</sup>.

En contraste a estos datos, Alireza et al, encontraron en Irán casos de corrección tardía con un promedio de 22 años, con edades máximas de hasta 38 a 40 años de edad<sup>16</sup>. En éste análisis, que es el reporte de mayor edad a nivel mundial, se identificó una mortalidad del 1.9%, baja en relación a los reportes previos. Su corrección fue en más del 50% con parche transanular, en el seguimiento a largo plazo únicamente un paciente requirió cambio valvular pulmonar. No se identificaron arritmias importantes en el posquirúrgico ni en la evolución posterior. La clase funcional mejoró posterior a la cirugía<sup>16</sup>.

Una de las problemáticas identificadas en pacientes que llegan a edades mayores con tetralogía de Fallot sin corregir es el mal estado de nutrición, que se asocia con la hipoxia crónica. Se ha descrito que un 25% de los pacientes persisten con desnutrición después de la cirugía, incluso si esta se realizara de manera temprana<sup>17</sup>.

Se han identificado además una frecuencia del 13 al 25% de desarrollo de colaterales aortopulmonares en pacientes que llegan a la etapa de adultez sin corregirse, situación que no se presenta en pacientes operados de corrección total entre los 6 y 9 meses de edad<sup>16</sup>. Es importante mencionar que la presencia de colaterales aortopulmonares se asocia a más complicaciones pre y posquirúrgicas, como la dilatación y erosión de los bronquios, hemoptisis masiva y edema pulmonar postoperatorio<sup>18</sup>; éste es el motivo por el que un aproximado de 26% de los pacientes son sometidos inicialmente a cierre percutáneo de colaterales aortopulmonares para evitar complicaciones posquirúrgicas<sup>15</sup>.

El pronóstico posterior a una corrección total tardía de la tetralogía de Fallot depende de varios factores, siendo la función del ventrículo derecho, el más importante de ellos. Se conoce que, debido a la hipertrofia ventricular derecha en pacientes corregidos de manera tardía, lo más común es encontrar una falla ventricular diastólica<sup>19</sup>.

Actualmente, aun existe un déficit de información en relación a las medidas que favorecen la preservación de la función ventricular y la prevención de arritmias, sin embargo se sugiere que la corrección incluya una preservación de la válvula pulmonar, ya que se ha asociado a menor tiempo de ventilación mecánica en relación a aquellos pacientes llevados a corrección con parche transanular<sup>19</sup>, quienes además, a largo plazo, presentan mayor riesgo de insuficiencia pulmonar, hipertensión pulmonar y dilatación ventricular derecha<sup>15,20</sup>.

## **JUSTIFICACIÓN**

El Instituto Nacional de Cardiología es el centro de referencia para el abordaje y manejo de las enfermedades cardiovasculares de alta complejidad tanto de niños como de adultos, por lo que tiene una afluencia importante de pacientes con cardiopatías congénitas que no son corregidas o paliadas quirúrgicamente en instituciones externas.

La edad indicada para la corrección de la tetralogía de Fallot es entre los 3 a 11 meses de edad, sin embargo, en países donde no se cuenta con un adecuado sistema de referencia en materia de salud a unidades hospitalarias de mayor complejidad, el diagnóstico y manejo quirúrgico se retrasa, representando un riesgo de mayor morbimortalidad y costos.

Este estudio surge para identificar las características clínicas tanto prequirúrgicas como posquirúrgicas inmediatas de pacientes que son operados de corrección de tetralogía de Fallot después de los 5 años de edad, sin haber sido llevados a un procedimiento paliativo previo.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La corrección tardía de la tetralogía de Fallot se ha asociado a un mayor tiempo de ventilación mecánica y estancia en terapia intensiva, representando a su vez mayores costos para cobertura de salud. No se ha identificado hasta el momento un mayor índice de mortalidad al comparar edades de corrección, sin embargo, la exposición a hipoxemia durante más tiempo puede representar un riesgo para la funcionalidad de cada enfermo.

El pobre acceso a la atención en centros de salud especializados, característico de los países en vías de desarrollo, representa un riesgo para la atención oportuna de pacientes cuya patología puede ser tratada de manera temprana previniendo complicaciones.

La finalidad de este estudio es describir las características clínicas de los pacientes que son operados de corrección de tetralogía de Fallot después de los 5 años de edad, con fines de identificar patrones que apoyen la corrección a mayor edad o que indiquen que el manejo debe ser más temprano, de acuerdo a las características del centro hospitalario.

## **OBJETIVO GENERAL**

Describir las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos quirúrgicamente después de los 5 años de edad sin un procedimiento paliativo previo.

## **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Describir los signos y síntomas previos a la cirugía en pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos después de los 5 años de edad.
- Describir las características ecocardiográficas prequirúrgicas de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos después de los 5 años de edad.
- Conocer la evolución posquirúrgica inmediata de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos después de los 5 años de edad.
- Identificar la mortalidad de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos después de los 5 años de edad.
- Describir la tasa de reintervención de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos después de los 5 años de edad.
- Conocer las lesiones residuales más frecuentes en los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos después de los 5 años de edad.
- Evaluar factores asociados a complicaciones graves, moderadas y totales en pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos después de los 5 años de edad.

## MATERIALES Y MÉTODOS

- **Diseño:** Observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal
- **Tipo del estudio:** Serie de casos
- **Tiempo de estudio:** 12 años
- **Universo de estudio:** Pacientes mayores de 5 años derechohabientes al servicio de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
- **Población del estudio:** Todos los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos después de los 5 años de edad, sin procedimiento paliativo previo, atendidos desde enero 2010 hasta abril 2022.
- **Tamaño de la muestra:** Se determinó una muestra a conveniencia incluyendo todos los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos después de los 5 años de edad, sin procedimiento paliativo previo, atendidos desde enero 2010 hasta abril 2022.
  
- **Criterios de Inclusión:**
  - Pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot
  - Pacientes corregidos quirúrgicamente después de los 5 años de edad.
  - Pacientes sin procedimientos paliativos previos
  
- **Criterios de Exclusión**
  - Pacientes menores a 5 años llevados a corrección de tetralogía de Fallot.
  - Pacientes llevados a procedimientos paliativos quirúrgicos o intervencionistas previos a la corrección de tetralogía de Fallot.
  
- **Criterios de Eliminación**
  - Pacientes con expediente incompleto

- Definición y operacionalización de las variables.

<u>Variable</u>	<u>Definición</u>	<u>Unidad</u>	<u>Tipo</u>	<u>Análisis estadístico</u>
<b>Edad</b>	Años cumplidos	Años	Cuantitativa continua	Media, desviación estándar.
<b>Sexo</b>	Características fenotípicas	Femenino Masculino	Cualitativa nominal dicotómica	Frecuencias y porcentajes
<b>Peso</b>	Masa o cantidad de peso de un individuo	Kg	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar.
<b>Talla</b>	Altura de un individuo desde la cabeza a los pies	cm	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar.
<b>IMC</b>	Relación entre el peso y la talla de un individuo	M2SC	Cuantitativa continua	Media, desviación estándar.
<b>Clase funcional</b>	Capacidad física para que un individuo desarrolle una actividad	I, II, III, IV	Cualitativa ordinal	Frecuencia y porcentajes.
<b>Clínica</b>	Signos y síntomas característicos de una cardiopatía	Cianosis Dificultad para alimentarse Deterioro de clase funcional	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentajes

	congénita.	Soplo Cardiaco Desaturación Policitemia		
<b>Tamaño de ramas pulmonares</b>	Diámetro estimado por ecocardiograma de las ramas derecha e izquierda de la arteria pulmonar	mm	Cuantitativa continua	Media, desviación estándar.
<b>Tamaño indexado de ramas pulmonares</b>	Relación del diámetro de las arterias pulmonares acorde a medidas antropométricas	-2, -1, 0, +1, +2	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentajes
<b>Tamaño de ventrículo izquierdo</b>	Volumen de fin de diástole del ventrículo izquierdo estimado por ecocardiograma	ml	Cuantitativa continua	Media, desviación estándar.
<b>FEVI</b>	Porcentaje de sangre eyectado en cada contracción cardiaca	Porcentaje	Cualitativa ordinal	Frecuencia y porcentajes
<b>Tiempo de CEC</b>	Tiempo de	Minutos	Cuantitativa	Media,

	asistencia ventricular mediante un dispositivo externo		discreta	desviación estándar.
<b>Tiempo de PinAo</b>	Tiempo durante el que se mantiene la aorta pinzada	Minutos	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar.
<b>Tipo de cirugía</b>	Procedimiento quirúrgico realizado y abordaje	Abordaje transanular Preservación de válvula Ampliación del tracto de salida Cierre de CIV Cierre de CIA	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje.
<b>Carácter de la cirugía</b>	Planificación de la cirugía	Urgencia, Electiva	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje.
<b>Reintervención</b>	Procedimientos quirúrgicos o intervencionistas realizados posterior a la cirugía	Si, No	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje.
<b>Estancia hospitalaria</b>	Días de permanencia hospitalaria	Días	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar.
<b>Estancia en</b>	Días de	Días	Cuantitativa	Media,

<b>UTIP</b>	permanencia en el área de la terapia intensiva		discreta	desviación estándar.
<b>Día de intubación</b>	Días de permanencia en ventilación mecánica	Días	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar.
<b>Complicaciones</b>	Problemas clínicos presentados posterior a la cirugía	Arritmias Convulsiones Falla renal Falla ventilatoria Infarto de miocardio Insuficiencia pulmonar Endocarditis	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje.
<b>Fallecimiento</b>	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta su fallecimiento	Años	Cuantitativa discreta	
<b>Complicaciones graves</b>	Agravamiento de la evolución de la enfermedad que pone en riesgo la vida del paciente	Días de estancia en terapia intensiva Días de ventilación mecánica Mortalidad	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar.

		Días de estancia hospitalaria posquirurgica		
<b>Complicaciones moderadas</b>	Agravamiento de la evolución de la enfermedad que prolonga la estancia posquirurgica	Uso de aminas Días de drenaje Reintervención	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar.

**Tabla 1. Operacionalización de variables**

**- Descripción del estudio:**

Se revisaron los expedientes de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot que fueron intervenidos quirúrgicamente después de los 5 años de edad sin un procedimiento paliativo previo, atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología en el periodo enero 2010 a abril 2022 y que cumplen con los criterios de inclusión. No se requirió firma de consentimiento informado por tratarse de un estudio retrospectivo.

**CONSIDERACIONES ÉTICAS**

El presente trabajo de investigación fue regido mediante el marco jurídico de la Ley General en Salud, el cual clasifica esta investigación como SIN RIESGO. Este trabajo se apega también a los principios establecidos por la Asamblea Médica Mundial en la declaración de Helsinki en 1964 y confirmados en Río de Janeiro en 2014.

Se declara que se guardará absoluta confidencialidad de los datos y se dará un uso correcto de la información obtenida.

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Como un abordaje exploratorio para evaluar factores asociados a desenlace grave, se seleccionaron variables sociodemográficas, clínicas, ecocardiografías y relacionadas al tratamiento quirúrgico dentro de un algoritmo interactivo por pasos basado en una regresión de riesgos proporcionales de Cox utilizando como tiempo de seguimiento al tiempo de estancia fuera del área de Cuidados Intensivos.

El modelo final se definió por el modelo que minimizara el Criterio de Información de Akaike (AIC).

Como medida de bondad de ajuste, se utilizó el estadístico-C y el estadístico de Wald. Un valor  $P < 0.05$  se definió como el umbral de significancia estadística. Todos los modelos se realizaron en R Studio.

## RESULTADOS

En el periodo entre enero 2010 hasta enero 2022 se corrigieron 247 casos de tetralogía de Fallot, de los cuales 45 fueron pacientes mayores de 5 años sin un procedimiento paliativo previo. A continuación se muestran las características de estos pacientes.

Un 62% de los casos corresponde al género masculino (n=28), mientras que un 38% al género femenino (n=17).

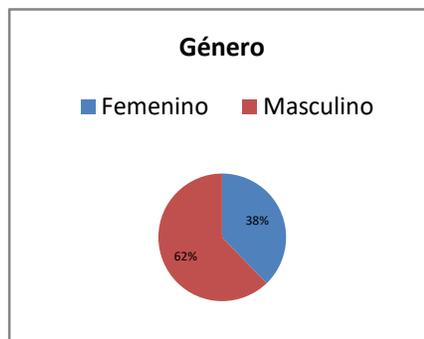


Gráfico 1 Distribución por género

Las edades de diagnóstico institucional fueron de 1 mes la mínima a 17.8 años la máxima, con una mediana de 7.5 años (91 meses). La edad de corrección promedio fue de 8.7 años con una edad máxima de 18 años (216 meses).

En relación al estado nutricional de acuerdo con el índice de masa corporal para la edad y género, el 88% de los pacientes presentó desnutrición, 64,4% de ellos con desnutrición severa (n=29) y únicamente el 8,8% de pacientes presentaron un índice de masa corporal normal (n=4)

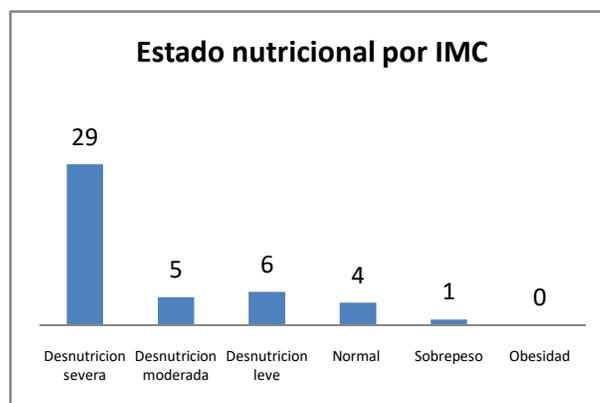
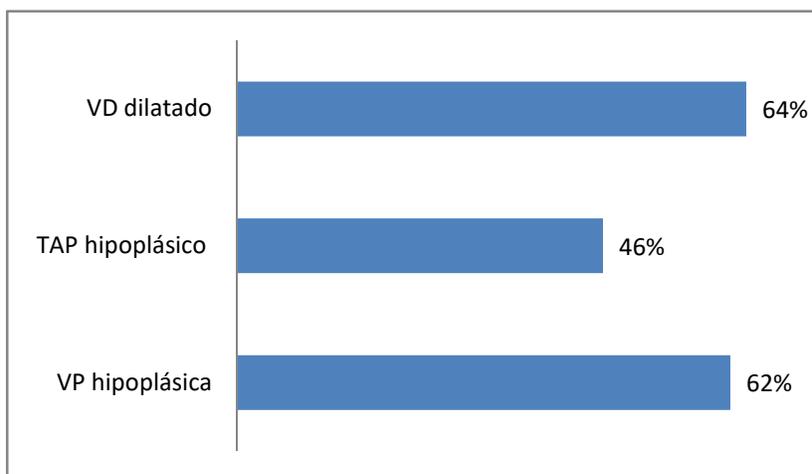


Gráfico 2 Distribución del estado nutricional

De los 45 pacientes, 9 (20%) presentaron diagnóstico confirmado de síndrome de DiGeorge y un paciente (2.2%) presentó síndrome de Down, el 77.8% (n=35) no tuvo ningún síndrome asociado.

En relación al detalle estructural de su cardiopatía, se reporta que un 28% de los pacientes (n=13) presentó una comunicación interatrial, que fueron llevadas a cierre directo o con parche pericardico bovino, con o sin fenestra interatrial, otra cardiopatía asociada fue el síndrome de válvula pulmonar ausente en un paciente (2.2%).

El 62% de los pacientes (n=28) presentó una válvula pulmonar hipoplásica, con un diámetro mínimo de 5.3mm y una mediana de 12mm. El 46% (n=21) de los pacientes presentó un tronco pulmonar hipoplásico, con un Z score promedio de -2, reportándose un diámetro promedio de 13.9mm. La mayoría de los pacientes presentó un diámetro normal de ramas pulmonares, con un rango de rama izquierda de 1.7mm a 27mm y un rango de rama derecha de 6mm a 26mm. El ventrículo derecho dilatado, definido como un diámetro diastólico con Z score mayor a 2, se presentó en el 64% de los pacientes (n=29), con un promedio de diámetro diastólico de 29mm y un diámetro diastólico máximo de 41.9mm.



**Gráfico 3 Distribución de características anatómicas**

<b>Parámetro</b>	<b>Z-Score (rango)</b>	<b>Tamaño (mm) (rango)</b>
<b>Válvula pulmonar</b>	-2.7 (-6.1 a 0.93)	12.2 (5.3 a 23)
<b>Tronco de arteria pulmonar</b>	-2 (-8.7 a 3.3)	13,9 (4.6 a 34)
<b>Rama izquierda de arteria pulmonar</b>	0.05 (-9.7 a 5.5)	10.8 (1.7 a 27)
<b>Rama derecha de arteria pulmonar</b>	-0.05 (-3.83 a 4.2)	11.6 (6 a 26)
<b>Diámetro diastólico del ventrículo derecho</b>	2.2 (0 a 5)	29 (16 a 41.9)
<b>Diámetro diastólico del ventrículo izquierdo</b>	-2.1 (-4.5 a 0.1)	30.6 (22 a 38.4)
<b>Anillo de válvula mitral</b>	-1.1 (-2.4 a 0.97)	19.7 (10 a 29.6)

**Tabla 2. Características anatómicas con diámetro y Z Score**

En relación a la función del ventrículo izquierdo, se detalla que la fracción de eyección promedio fue de 62.4%, con la mínima reportada de 41.4%; además de una fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo en promedio de 34.2%, con una mínima reportada de 19.4%.

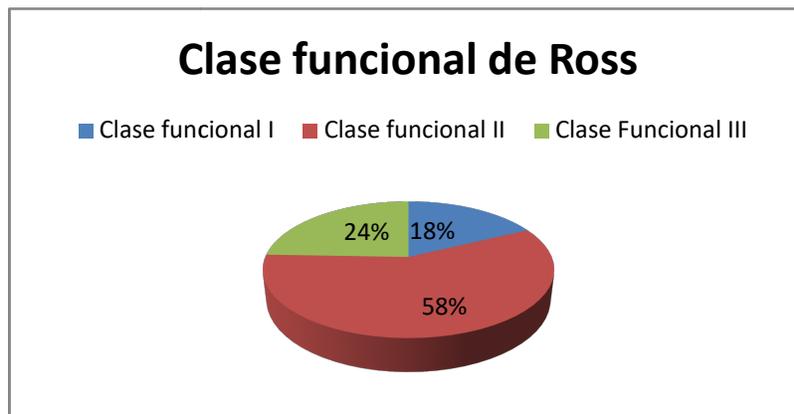
En relación a la función del ventrículo derecho, se reporta un TAPSE promedio de 18.7, con un 71% de los pacientes con TAPSE mayor a 17.

El rango encontrado del gradiente obstructivo máximo en el tracto de salida de ventrículo derecho fue un mínimo de 46mmHg, un máximo de 116mmHg y una mediana de 80mmHg. El 8.8% de los pacientes (n=4) presentaron un gradiente mayor a 100mmHg.

En relación a las anomalías coronarias, 44 pacientes (98%) tuvieron origen y trayecto normal de arterias coronarias, únicamente un paciente presentó duplicación de la arteria descendente anterior, con trayecto normal.

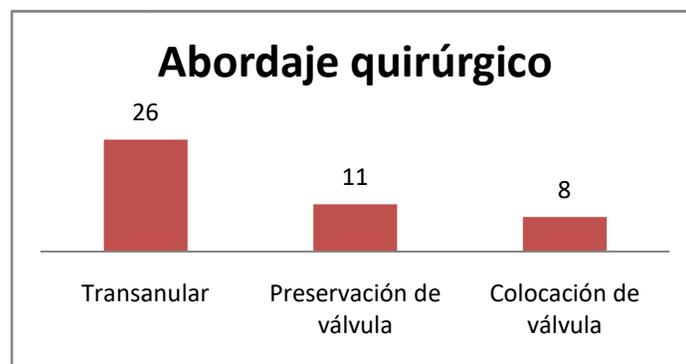
En cuanto a las características clínicas preoperatorias, 16 pacientes (36%) tenían el antecedente de crisis de hipoxia. La mediana de saturación de oxígeno de los pacientes incluidos en el estudio fue de 73%, con saturación de oxígeno mínima de 55% y máxima de 93%. La hemoglobina promedio previo a su cirugía fue de 19.4g/dl

con la máxima reportada de 28g/dl. En relación a su manejo clínico, el 15% no recibía medicación previo a su cirugía, el 80% (n=36) recibió manejo con propranolol, y el 4% (n=2) recibió manejo anticongestivo con furosemida y espironolactona. El 58% de los pacientes (n=26) presenta una clase funcional de II/IV a su ingreso hospitalario, seguido de un 24% en clase funcional III/IV (n=11), y, en menor proporción se encuentra un 18% de los pacientes que ingresan en clase función I/IV (n=8).



**Gráfico 4 Distribución de clase funcional**

En relación al abordaje quirúrgico, el 57.5% (n=26) de los pacientes fue sometido a un abordaje transanular, el 24.5%(n=11) a un abordaje con preservación de la válvula pulmonar y en el 18% (n=8) se realizó colocación de prótesis valvular pulmonar en el mismo tiempo quirúrgico.



**Gráfico 5 Abordaje quirúrgico**

Del total de pacientes, un 73% (n=33) requirió ampliación del tronco y/o de ramas de la arteria pulmonar durante su abordaje quirúrgico.

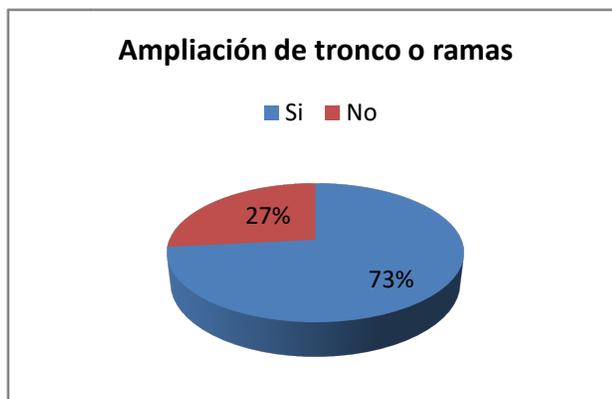


Gráfico 6 Ampliación de ramas durante la cirugía

Dentro de las características de la cirugía, se destaca que el tiempo quirúrgico promedio fue de 240 minutos o 4 horas, con un máximo de 420 minutos (7 horas). La mediana del tiempo de circulación extracorpórea fue de 100 minutos (1.6 horas), con un máximo de 221 minutos (3.6 horas); la mediana del tiempo de pinzamiento aórtico fue de 67 minutos, con mínimo de 39 minutos y máximo de 191 minutos. La mediana de temperatura a la que fueron llevados los pacientes para el paro circulatorio fue de 28°C con una mínima de 20°C registrada en un solo paciente.

Características de la cirugía	Mediana	Mínimo - Máximo
Tiempo quirúrgico	240 minutos	55 – 420 minutos
Tiempo de circulación extracorpórea	100 minutos	60 – 221 minutos
Tiempo de pinzamiento aórtico	67 minutos	39 – 191 minutos
Hipotermia	28°C	20 - 32°C

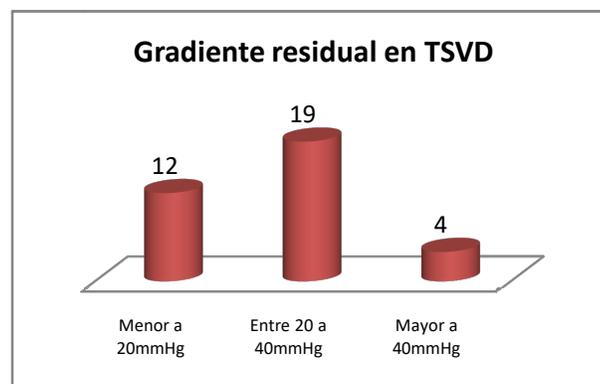
Tabla 3. Características del procedimiento quirúrgico

Un 33.3% (n=15) de los pacientes presentaron una arritmia en el transquirúrgico. En el siguiente cuadro (Tabla 4) se detallan las arritmias más frecuentes.

<b>Arritmia</b>	<b>Número de pacientes (%)</b>
<b>Ritmo nodal</b>	8 (17,7%)
<b>Fibrilación ventricular</b>	3 (6,6%)
<b>Bloqueo AV de primer grado</b>	2 (4,4%)
<b>Bloqueo AV completo</b>	1 (2,2%)
<b>Taquicardia supraventricular</b>	1 (2,2%)

**Tabla 4. Tipos de arritmias posquirúrgicas**

En relación a las características posquirúrgicas, un 77.7% (n=35) de los pacientes presentaron gradiente residual al tracto de salida del ventrículo derecho.



**Gráfico 7 Distribución de gradiente residual en tracto de salida del ventrículo derecho**

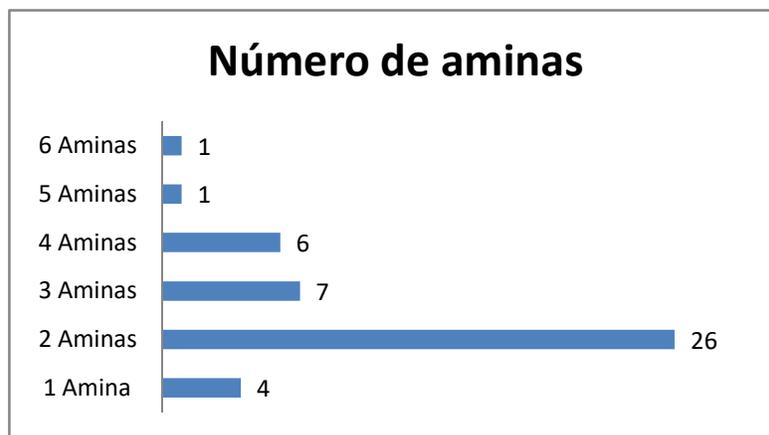
Las lesiones residuales reportadas en el 33.3% (n=15) fueron comunicación interventricular, en el 8.8% (n=4) comunicación interatrial y ambas en un solo paciente.

La mediana de estancia en la terapia intensiva fue de 4 días, con 1 día de ventilación mecánica como mediana, además de una estancia intrahospitalaria posquirúrgica de 11 días.

<b>Evolución posquirúrgica</b>	<b>Mediana (en días)</b>	<b>Rango (en días)</b>
<b>Estancia en UCI</b>	4	1-94
<b>Ventilación mecánica</b>	1	0-94
<b>Hospitalización posquirúrgica</b>	11	0-94

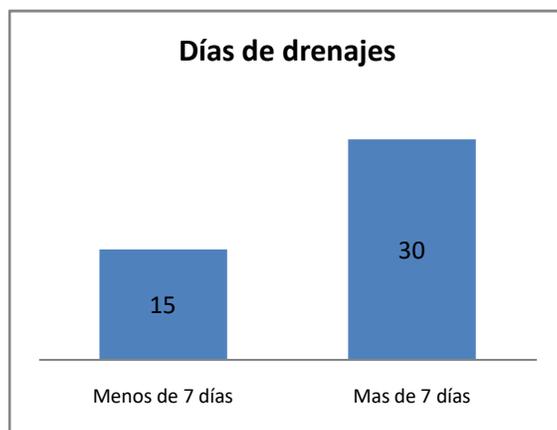
**Tabla 5. Evolución posquirúrgica**

El 100% (n=45) de los pacientes requirió el uso de aminas en su evolución posquirúrgica, el 57% (n=26) requirió dos aminas, el 15.5% (n=7) tres aminas y el 13.3% (n=6) cuatro aminas. Las aminas que se utilizaron con mayor frecuencia fueron adrenalina en el 80% (n=36) de los pacientes y milrinona en el 75% (n=34) siendo esta la asociación más frecuente.



**Gráfico 8 Número de aminas**

El 100% (n=45) de los pacientes tuvieron drenajes torácicos, con una estancia promedio de 8.9 días. El 33% (n=15) de los pacientes mantuvo drenajes durante menos de 7 días y el 66.6%(n=30) durante 7 días o más. Además el 15% (n=7) requirió colocación de catéter de derivación peritoneal.



**Gráfico 9 Distribución de días de drenajes**

En relación a las complicaciones postquirúrgicas, 5 pacientes (11.1%) requirieron cateterismo entre el día 1 y 17, por falla biventricular, gasto elevado por los drenajes y por estenosis de rama izquierda de la arteria pulmonar. La intervención más frecuente fue la colocación de stent en la rama izquierda de la arteria pulmonar, en 3 pacientes (6,6%)

En relación a la morbilidad, se reportaron 2 casos (4.5%) de fallecimiento en el posquirúrgico, una en el primer día posquirúrgico y una en sala de hemodinámica. Las demás complicaciones posquirúrgicas reportadas fueron, en orden de frecuencia las siguientes:

<b>Complicación</b>	<b>N°</b>	<b>%</b>
<b>Falla renal aguda</b>	3	6,6%
<b>Mediastinitis</b>	2	4,4%
<b>Quilotórax</b>	2	4,4%
<b>Insuficiencia respiratoria</b>	1	2,2%
<b>Complicaciones neurológicas</b>	1	2,2%
<b>Arritmias: BAV completo</b>	1	2,2%

**Tabla 6. Complicaciones más frecuentes**

De los 45 pacientes intervenidos, 43 (95.5%) fueron dados de alta con clase funcional I y 2 pacientes (4.5%) fallecieron durante la hospitalización.

Como un abordaje exploratorio para evaluar factores asociados a desenlace grave, se seleccionaron variables sociodemográficas, clínicas, ecocardiografías y relacionadas al tratamiento quirúrgico dentro de un algoritmo interactivo por pasos basado en una regresión de riesgos proporcionales de Cox utilizando como tiempo de seguimiento al tiempo de estancia fuera del área de Cuidados Intensivos. El modelo final se definió por el modelo que minimizara el Criterio de Información de Akaike (AIC). Como medida de bondad de ajuste, se utilizó el estadístico-C y el estadístico de Wald. Un valor  $P < 0.05$  se definió como el umbral de significancia estadística. Todos los modelos se realizaron en R Studio.

El desenlace grave se definió como días de estancia en la terapia intensiva, días de ventilación mecánica, mortalidad, reintervención, hospitalización prolongada. Siendo así, como se detalla a continuación, se encontraron factores que se asocian a desenlaces graves, con una significancia estadística menor a 0.05. Dentro de los factores anatómicos prequirúrgicos se encontró un menor tamaño de la válvula pulmonar, un menor diámetro de la rama derecha de la arteria pulmonar, menor diámetro diastólico del ventrículo derecho, la presencia de una comunicación interatrial, una FEVI mayor al 50% y una fracción de acortamiento menor de 35% se asocian a desenlace grave.

En relación a los parámetros clínicos, se encontró que una mayor edad de diagnóstico, una menor saturación de oxígeno y un menor índice de masa corporal se asocian con peor pronóstico y desenlaces graves.

<b>Modelo</b>	<b>Parámetro</b>	<b>Coefficiente</b>	<b>HR</b>	<b>IC 95%</b>	<b>P value</b>
Desenlace grave Estadístico C: 0.894 (SE= 0.044) Wald-test: 17.45; p<0.001	Diámetro de válvula pulmonar	-0.493	0.610	0.425-0.875	<0.001
	FEVI	0.278	1.321	1.130-1.544	<0.001
	Saturación de Oxígeno	-0.131	0.876	0.812-0.946	<0.001
	Índice de Masa Corporal	-0.494	0.610	0.403-0.923	0.019
	Fracción de Acortamiento del ventrículo derecho	0.494	1.158	1.032-1.300	0.012
	Diámetro diastólico del ventrículo derecho	-0.960	0.382	0.186-0.784	0.009
	Comunicación interatrial	1.284	3.611	0.996-13.093	0.050
	Diámetro de la rama derecha de la arteria pulmonar	-0.466	0.627	0.397-0.989	0.044
Edad de diagnóstico (en meses)	0.216	1.241	1.014-1.518	0.035	

**Tabla 7. Factores asociados a desenlaces graves**

## DISCUSIÓN

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en el mundo. En la actualidad, en países desarrollados, se realiza la cirugía correctiva entre los 3 a 11 meses de edad; sin embargo, en países en vías de desarrollo o subdesarrollados el diagnóstico y tratamiento se retrasa debido al pobre acceso al sistema de salud. En este estudio se intentó analizar los resultados tempranos de la corrección quirúrgica en pacientes mayores de 5 años sin procedimientos paliativos previos.

La edad de diagnóstico más frecuente fue de 5,7 años con una edad de corrección de 8,7 años, con una edad máxima de 18 años, datos similares a los expuestos por Waqar en Pakistán<sup>14</sup>, en los que reportan edades promedio de 9,6 años, sin embargo en contraste con lo reportado en Suiza por Vincent, donde la edad promedio de corrección de manera tardía es de 5 a 6 años, siendo el paciente mayor llevado a corrección a los 10 años de edad<sup>15</sup>. Se reporta que a mayor edad de diagnóstico y por consiguiente de tratamiento se encuentra un mayor riesgo de desenlaces graves con un HR de 1,2 con una significancia de 0,035.

La mortalidad identificada en este estudio fue del 4% (2 pacientes), dato que se compara con los estudios mencionados, Vincent reportó también 2 pacientes fallecidos en una cohorte de 47 pacientes<sup>15</sup> y Waqar reportó una mortalidad del 1 al 9%<sup>14</sup>, mientras que en el estudio de Alireza et al, quienes realizaron el reporte de mayor edad a nivel mundial, se identificó una mortalidad del 1.9%, baja en relación a los reportes previos<sup>16</sup>.

El 88% de los pacientes presentaron desnutrición, teniendo el 64% una desnutrición severa, que a su vez se asoció con desenlaces graves con un HR de 0.61 y significancia de 0.019; datos similares se encontraron en Indonesia por Saputri, quien reportó un 42,9% de desnutrición en una cohorte de 84 pacientes con tetralogía de Fallot<sup>21</sup>.

En relación al abordaje quirúrgico, el 57,5% de los pacientes fue sometido a un abordaje transanular, el 24,5% a un abordaje con preservación de la válvula pulmonar y el 18% requirió colocación de prótesis valvular pulmonar. Datos que contrastan con lo

expuesto por Vincent, quien refiere que el 66% de su cohorte es sometido a preservación de válvula pulmonar, además de Heinisch et al, quienes refieren preservación de la válvula en un 96%<sup>14</sup>.

La mediana de estancia en la terapia intensiva fue de 4 días, con 1 día de ventilación mecánica como mediana, además de una estancia intrahospitalaria posquirúrgica de 11 días. Datos similares fueron presentados por Alireza et al en su población de adultos, quienes reportaron un rango máximo de ventilación mecánica de 27 horas y un rango de estancia en terapia intensiva de 2 a 9 días<sup>16</sup>.

Entre las lesiones residuales posquirúrgicas se encontró que el 77,7% persistió con un gradiente residual al tracto de salida del ventrículo derecho, presentando el 8,8% un gradiente importante (mayor a 40mmHg), similar a lo publicado por Vincent en Suiza reportando un 7,2% de gradiente residual importante.

El 33,3% de los pacientes presentó algún tipo de arritmia durante o posterior al procedimiento quirúrgico, la misma que remitió, sin requerir manejo clínico o con dispositivos, lo que es favorable para la población estudiada, ya que se encuentra descrito que a mayor edad se presenta un mayor riesgo de arritmias mortales<sup>16</sup>.

Finalmente, como datos agregados, se encontró que un menor tamaño de la válvula pulmonar, un menor tamaño del diámetro diastólico del ventrículo derecho y una fracción de acortamiento menor se asocia a desenlaces como mayor tiempo de ventilación mecánica, mas días de estancia en terapia intensiva y hospitalización prolongada. El pronóstico posterior a una corrección total tardía de la tetralogía de Fallot depende de varios factores, siendo la función del ventrículo derecho, el más importante de ellos. Se conoce que debido a la hipertrofia ventricular derecha en pacientes corregidos de manera tardía, lo más común es encontrar una falla ventricular diastólica<sup>19</sup>.

## CONCLUSIÓN

La corrección tardía de la tetralogía de Fallot, similar a lo expuesto en otros estudios, tiene una mortalidad baja además de un bajo índice de complicaciones. En este estudio descriptivo se mostraron las características clínicas y ecocardiográficas más relevantes, encontrando que el tamaño de la válvula pulmonar, el diámetro diastólico del ventrículo derecho y la fracción de acortamiento se asocian con mayor estancia hospitalaria y días de ventilación mecánica, por lo que deben considerarse previo a la cirugía para una anticipación a las complicaciones a presentarse. En la población estudiada fue muy baja la necesidad de reintervención, sin embargo no se descarta que la edad sea una condición para la reintervención. Las lesiones residuales, entre ellas el gradiente obstructivo al tracto de salida del ventrículo derecho debe ser vigilado y requiere seguimiento, ya que en nuestra población un bajo porcentaje de pacientes presentó un gradiente importante, sin embargo persistió un gradiente moderado en la mayoría de pacientes, que pueden ser sustrato para una reintervención a largo plazo.

Este estudio da oportunidad para mayores investigaciones como definir el contraste de los pacientes mayores y menores de 5 años, con la finalidad de poder identificar factores de riesgo para desenlaces desfavorables, así como un seguimiento en otros aspectos de calidad de vida en aquellos pacientes que son llevados a corrección tardía, debido a que aunque no condicione un incremento importante en la morbilidad y mortalidad quirúrgica la edad tardía de corrección, la exposición prolongada a hipoxemia que presentan los pacientes no corregidos de tetralogía de Fallot podría tener repercusión en el desarrollo neurológico de los niños y finalmente en su calidad de vida.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Moss & Adams heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult / Hugh D. Allen ... [et al.]. — 8th ed. p. 969-989
2. Forman, J., Beech, R., Donnellan, A. A review of tetralogy of Fallot and Postoperative Management. *Crit Care Nurs Clin N Am* 31. 2019; 315–328.
3. Karl T. R., Stocker C. Tetralogy of Fallot and Its Variants. *Pediatr Crit Care Med*. 2016. Vol17 (8). S330–S336
4. Centers for Disease Control and Prevention. Facts about tetralogy of Fallot. 2018. Available at: <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/tetralogyoffallot.html>. Accessed April, 2022.
5. Márquez Gonzalez, H., Yáñez Gutiérrez, L., Rivera May, J. L., López Gallegos, D., Almeida Gutierrez, E. Análisis demográfico de una clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Mexicano del Seguro Social con interés en el adulto. *Arc Cardiol Mex*. 2018; 88 (5): 360-368.
6. Instituto Nacional de Estadística y Geografía. Comunicado de Prensa Num 592/21, Octubre 2021.
7. Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, Tchervenkov CI, O'Brien SM, Mohammadi S, et al. Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from the Society of Thoracic Surgeons Database. *Ann Thorac Surg*. 2010;90 (3):813–9, discussion 819–20.
8. Downing T., Kim Y. Tetralogy of Fallot. *General Principles of Management*. Article in Press at *Cardiol Clin*. 2015.
9. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, Rao VK, Coles JG, Freedom RM, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation*. 2000;102(19, Suppl 3):III123–9. doi: [http://dx.doi.org/10.1161/01.CIR.102.suppl\\_3.III-123](http://dx.doi.org/10.1161/01.CIR.102.suppl_3.III-123). PubMed.
10. Bobae J, Dong-Hee K, Bo Sang K, Eun Seok C, Choon Soo P, Tae.Jin Y. Surgical treatment of tetralogy of Fallot in symptomatic neonates and young infants. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2020; 159 (4): 1466-1476.

11. Waqar T, Riaz MU, Mahar T. Tetralogy of Fallot repair in patients presenting after Infancy: A single surgeon experience. *Pak J Med Sci.* 2017;33(4):984-987.
12. Vohra et al. Is early primary repair for correction of tetralogy of Fallot comparable to surgery after 6 months of age?. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery.* 2008; 7: 698–701.
13. Mottier Vincent. Contemporary early results of late repair of tetralogy of Fallot in children: a single-centre case series. *Swiss Med Wkly.* 2021;151:w20491
14. Waqar T, Riaz MU, Mahar T. Tetralogy of Fallot repair in patients presenting after Infancy: A single surgeon experience. *Pak J Med Sci.* 2017;33(4):984–7.
15. Heinisch P, Guarino L, Hutter D, Bartkevics M, Erdoes G, et al. Late correction of tetralogy of Fallot in children. *Swiss Med Wkly.* 2019;149:w20096.
16. Alireza Alizadeh G, Hossein J, Mohammad Bagher T, Ahmad A, Kamal R, Fereidoon N. Complete surgical repair of tetralogy of Fallot in Adults, Is it ever too late?. *J Card Surg* 2008;23:23-26
17. Vaidyanathan B, Radhakrishnan R, Sarala DA, Sundaram KR, Kumar RK. What determines nutritional recovery in malnourished children after correction of congenital heart defects?. *Pediatrics.* 2009;124(2):e294–9
18. Derby CD, Pizarro C. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in the neonate. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2005;3(5):857–63.
19. Tchoumi JCT, Ambassa JC, Giamberti A, Cirri S, Frigiola A, et al. Late surgical treatment of tetralogy of Fallot. *Cardiovascular Journal of Africa.* 2011; 22(4): 179-81.
20. Bacha E. Valve-Sparing or Valve Reconstruction Options in Tetralogy of Fallot Surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2017;20:79–83
21. Saputri O, Kalanjati V, Rahman M. Body Mass Index (BMI) of children with Tetralogy of Fallot (TOF). *Maj Biomorfologi.* 2020, 30 (1).