



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

TÍTULO DE LA TESIS

**“Evolución de los pacientes
corregidos de Tetralogía de Fallot
En el Instituto Nacional de Pediatría
y
El desarrollo de
Insuficiencia valvular pulmonar”**

PRESENTA:

DR. JAVIER DE LA CRUZ PELAYO

TUTOR DE TESIS:

DR. CARLOS CORONA VILLALOBOS

ASESORES METODOLÓGICOS

**DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA
FIS. MAT. FERNANDO GALVAN CASTILLO**



Ciudad de México 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

"Evolución de los pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría y el desarrollo de Insuficiencia valvular pulmonar"



**DR. LUIS XOCHIHUA DIAZ
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRIA**



**DR. LUIS XOCHIHUA DIAZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

Vrs

**DRA. ROSA VALENTINA VEGA RANGEL
ENCARGADA DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



**DR. CARLOS ALFONSO CORONA VILLALOBOS
TUTOR DE TESIS**



**DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA
ASESOR METODOLÓGICO**



**FÍS. MAT. FERNANDO GALVÁN CASTILLO
ASESOR METODOLÓGICO**

Tabla de contenido

3. MARCO TEORICO	4
3.1 ANTECEDENTES.....	4
4 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	13
4.1 PREGUNTA DE INVESTIGACION.....	14
5. JUSTIFICACION.....	14
6. OBJETIVOS.....	15
a) Objetivo General.....	15
b) Objetivos Específicos.....	15
7. HIPOTESIS (cuando aplique, solo estudios prospectivos)	16
8. MATERIAL Y METODO.	16
- Criterios de inclusión:	16
- Criterios de exclusión:.....	16
8.1 Tabla de Variables	17
9. TAMAÑO DE LA MUESTRA.....	22
10. ANALISIS ESTADISTICO.	22
10.1 Conclusiones:	40
11. BIBLIOGRAFIA.	41
12. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.	43

3. MARCO TEORICO

3.1 ANTECEDENTES

1.-Definición del problema de salud a tratar:

La tetralogía de Fallot (TOF) es la cardiopatía compleja más tratada y mejor conocida. A Etienne-Louis Arthur Fallot le debemos el nombre a esta entidad cardiologica que conocemos por realizar una fina descripción en 1888 de las cuatro características morfológicas que componen la tetralogía a la cual llamo *malade bleue* (Enfermedad azul). Pero no fue sino hasta 1924 cuando se comenzo a utilizar el eponimo Fallot.(1)

Actualmente los morfólogos cardiacos consideran que la tetralogía de Fallot es embriológicamente una “monología”. Llegando a considerar al hipodesarrollo del infundíbulo pulmonar como la causa de la enfermedad y las otras alteraciones como consecuencia de esto. El septum conal se desplaza anormalmente anterior y a la derecha lo que crea la CIV subaórtica con la aorta cabalgada y la obstrucción del tracto de salida. Por otro lado la hipertrofia del VD es un mecanismo de compensación secundario a las altas presiones que maneja el VD

Por lo que la descripción anatómica de la Tetralogía de Fallot incluye las siguientes características:

1. -Estenosis de la arteria pulmonar (EP)
2. -Comunicación interventricular (CIV)
3. -Cabalgamiento aórtico
4. -Hipertrofia del ventrículo derecho (HVD)

La TF forma parte del grupo de CC con alteraciones conotruncales, donde el defecto anatómico principal es la desviación anterior del tabique infundibular; que es un tabique muscular que separa los infundíbulos de la salida aórtica y pulmonar que conlleva un estado de hipoxia crónica.

1.- La estenosis infundibular es un elemento constante, de constitución sobre todo muscular, pero puede completarse con un anillo fibroso. Se describen tres tipos anatómicos:

- Estenosis infundibular baja, con una cámara infundibular ancha distalmente; la válvula pulmonar es a menudo normal;
- Estenosis infundibular distal con válvula a menudo estenosada;
- Infundíbulo largo e hipoplásico que termina en un anillo valvular pulmonar hipoplásico.

La estenosis valvular pulmonar se observa en dos terceras partes de los casos. La válvula suele ser bicúspide. La arteria pulmonar principal es a menudo hipoplásica o presenta estenosis («triple estenosis» subvalvular, valvular y supra valvular).

2.- La comunicación interventricular es amplia, por lo general única y está situada proximalmente. Lo más normal es que sea de tipo perimembranoso y subaórtico. Bordeada por el septum trabeculado, el cuerpo central fibroso y el septum infundibular desplazado (mal alineamiento). Está cubierta por la aorta.

3.- La superposición de la aorta se debe a un «mal alineamiento» entre el septum infundibular y el septum trabeculado. Se acompaña de rotación de la raíz de la aorta, que lleva el seno de Valsalva no coronario más hacia delante y el seno de Valsalva coronario derecho hacia la izquierda. La superposición es de grado variable: puede ser mínima o alcanzar el 50%, o incluso más.

4.- Resultado de la sobrecarga de presión en el mismo ventrículo derecho. Ya que existe una sobrecarga moderada de presión debido a la estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho como se describe en el componente 1 de esta tetralogía.(2)

Anomalías asociadas:

Las anomalías de las arterias coronarias son frecuentes (una tercera parte de los casos) Las más significativas son una arteria interventricular anterior que nace de la arteria coronaria derecha (5%) y una arteria coronaria única. Otra asociación que se llega a observar hasta en un 25% es el arco aórtico a la derecha.

A pesar de no existir un defecto genético que condicione el desarrollo de TF. Aproximadamente el 15 por ciento presentan síndromes asociados como el Síndrome de Down (trisomía 21), Síndrome de Alagille (mutaciones en JAG1), Síndrome de Di George y síndromes velocardiocaciales (supresión en el cromosoma 22q11). O asociaciones como CHARGE y VACTERL. (3)

2.-Epidemiología y estadística:

En el mundo la incidencia estimada de las cardiopatías congénitas (CC) es de 4-5 por cada 1000 nacimientos. En México, no existen bases de datos que registren de forma sistematizada su frecuencia, por lo que el cálculo se basa en una prevalencia estimada de 8-10 por cada 1000 recién nacidos (RN), y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año.(1)

La tetralogía de Fallot (TF) representa entre 3.5 y 8% de los defectos cardíacos congénitos, y afecta aproximadamente a 1 de cada 2400 nacidos vivos. Ocurre de igual manera en hombres y mujeres.(4) Sin embargo, el porcentaje sobre el total de cardiopatías congénitas aumenta después del año y alcanza el 10% por la pérdida de enfermos con patologías más graves. Es la enfermedad cardíaca cianótica más

común después del período neonatal y es una de las cardíacas congénitas más comunes que requieren intervención en el primer año de vida.

En 1978, Kirklin *et al.* estimaron que 50 % de los enfermos que nace con tetralogía de Fallot no operados muere en los primeros años de vida y difícilmente alguno sobrevive más allá de los 30 años.

La mortalidad operatoria se ha observado en 2.93 %; sin embargo los resultados se separan en aquellos que requirieron una cirugía paliativa "fístula sistémico-pulmonar" previo a la corrección total y los que no. La mortalidad llega a ser de 6.5 % cuando la obstrucción al tracto de salida del ventriculo derecho es critica y los niños requieren de cirugía de urgencia (Fistula Sistemico-pulmonar) con un peso bajo y una edad no mayor a 3 meses; cuando es electiva, la mortalidad decae hasta un 1.65 %. El seguimiento a largo plazo, a 40 años, ha demostrado una supervivencia de 77.5 %, con una calidad de vida prácticamente normal en la mayoría de los casos.

El riesgo de recurrencia en el siguiente embarazo se ha estimado en un 3%; adicionalmente, cuando la madre tiene TOF, el riesgo sobre el producto de un embarazo es aproximadamente del 10%; sin embargo, este riesgo es para todas las cardiopatías, lo cual implica que muchas de ellas son menores y pudieran no requerir intervención. (1)

3.-Fisiopatología:

Como ocurre con la mayoría de las cardiopatías congénitas, la etiología precisa de la malformación se desconoce y la mayoría de los casos son esporádicos; De acuerdo con Anderson, el foco de la definición se centra en el desplazamiento céfalo anterior del septum infundibular, de la cual deriva la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho considerandose la responsable de la gravedad de la cardiopatía ya que de ella depende el aporte de sangre a los pulmones, cuando más severa es la obstrucción infundibular, mayor será el cortocircuito desde el ventrículo derecho a la aorta (derecha a izquierda), y más importante será la cianosis y el grado de oligohemia pulmonar.

Entonces se puede asumir que las consecuencias fisio-patologicas de la tetralogía de Fallot dependen en gran medida del grado de obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho.

La estenosis tiende a agravarse con la edad; de este modo, la cianosis se instaura, por lo general, de forma progresiva durante el primer año de vida. A continuación, la estenosis infundibular puede variar bajo el efecto de la frecuencia cardíaca y de la fuerza de la contracción miocárdica, ambas bajo influencia del sistema nervioso autónomo. Así pues, el cortocircuito derecha-izquierda aumenta con el esfuerzo y las emociones.

La obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho tiende a agravarse con la edad; de este modo, la cianosis se instaura, por lo general, de forma progresiva durante el primer año de vida. Existe obstrucción secundaria al tamaño del infundíbulo, fusión de las valvas, tamaño del anillo pulmonar o estrechez del tronco de la arteria pulmonar y ramas (obstrucción fija) mientras que un segundo componente es la contracción y cierre del infundíbulo al que se puede sumar la frecuencia cardíaca y la fuerza de la contracción miocárdica, todas bajo influencia del sistema nervioso autónomo (obstrucción dinámica). Así pues, el cortocircuito derecha-izquierda aumenta con el esfuerzo y las emociones.

La crisis hipóxica, complicación clásica de la tetralogía de Fallot, tiene como causa principal un espasmo del infundíbulo, que cierra el acceso a la circulación pulmonar con la consecuente acidosis metabólica hiperlactatémica secundaria.

4.- Diagnóstico clínico:

La aparición y severidad de las manifestaciones clínicas van a depender del grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (hipoxia, cianosis y datos de acidosis). La cianosis puede estar atenuada al nacimiento por la presencia de un conducto arteriosos permeable. Cuando la obstrucción es severa y se ha cerrado el conducto, las manifestaciones de hipoxia y acidosis importante se presentan desde las primeras horas o días de vida. Afortunadamente, la mayoría de los niños con TOF se encuentran sin o con mínima cianosis al nacimiento, pero puede auscultarse un soplo expulsivo (sistólico) en foco pulmonar (paraesternal izquierdo). Con el paso de días o algunas semanas, la estenosis infundibular se acentúa, la cianosis aparece y eventualmente desencadena crisis de hipoxia. Pacientes con cianosis de larga evolución pueden tener tegumentos azulados, escleras grisáceas con vasos sanguíneos ingurgitados y acropaquía muy llamativas en los pies y manos. Y en los niños mayores con TF no reparada quirúrgicamente aparece disnea con el esfuerzo, que de forma característica estos niños suelen adoptar una postura de acuclillamiento que permite mitigar la disnea.

El diagnóstico de Tetralogía de Fallot se puede confirmar mediante una ecocardiografía fetal o una ecocardiografía postnatal (transtorácico).

Aunque dentro de los estudios clásicos que se realizan para el abordaje diagnóstico de un paciente en el que se sospecha tetralogía de Fallot se encuentra la radiografía de tórax en la que se observan las siguientes pistas: el flujo pulmonar disminuido, la arteria pulmonar excavada, el ápex levantado y particularmente el arco aórtico derecho (Imagen de "silueta cardíaca en forma de zapato zueco"). Esto se observa en los casos típicos. Es prudente recordar que la tele de tórax puede ser normal en los casos poco severos. En el electrocardiograma se reconoce ritmo sinusal y desviación del eje de QRS a la derecha con hipertrofia ventricular derecha. Clásicamente se observa cambio brusco de V1 a V2, pero no siempre.

El ecocardiograma es el gold standard como se comentaba y debe realizarse de forma urgente, aun si no se cuenta con la placa de tórax o el electrocardiograma. Permite observar la anatomía intracardiaca; la obstrucción del tracto de salida por la desviación céfalo anterior izquierda del *septum* infundibular; además de la comunicación interventricular, el cabalgamiento de la aorta, la hipertrofia ventricular derecha y otras lesiones asociadas si existen. También es importante observar el origen de las coronarias para descartar orígenes anómalos y la medición del calibre de las arterias pulmonares es necesaria si se piensa en una paliación con fístula sistémico-pulmonar.

La resonancia magnética y el cateterismo cardiaco actualmente se usan poco en los casos típicos y el enfermo puede operarse sin ellos pero cuando se sospechan colaterales aorto-pulmonares, estenosis periférica de ramas, anomalías coronarias o existe alguna duda razonable, se pueden emplear.

El ecocardiograma transesofágico intraoperatorio también ha tomado un papel importante en lo que al tratamiento respecta debido a que provee información detallada de la anatomía, la función cardíaca, y la corrección quirúrgica.

5.- Diagnóstico diferencial:

Dentro del diagnóstico diferencial de forma inicial ante un recién nacido con clínica de cianosis se debe pensar en alteración respiratoria y/o cardiologica. Siendo en el primer mes mas factible que se trate de afecciones respiratorias y/o alteraciones cardiologicas complejas. Cuando esta se presenta despues del primer mes de vida por orden de frecuencia se debe pensar en la tetralogia de fallot y despues en trasposición de los grandes vasos.

6.- Tratamiento:

El tratamiento de la Tetralogía de Fallot siempre es quirúrgico, La reparación completa se efectúa bajo circulación extracorpórea e hipotermia moderada. Debe emprenderse de forma precoz, electivamente a la edad de 1 o 2 años, incluso de manera más temprana. Sin embargo la derivación sistémico-pulmonar o fístula de Blalock-Taussig modificada (tratamiento paliativo) se pueden realizar en lactantes que inicialmente no son candidatos aceptables para reparación intracardiaca debido a prematuridad, arterias pulmonares hipoplásicas o anatomía de arteria coronaria que impida la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho.

Las guías del Texas Children's Hospital sugieren que para poder decidir si el paciente se debe paliar inicialmente con fistula Blalock-Taussig modificada o puede esperar a la reparación total dependen de la saturación y el peso. Si la primera se encuentra <80% o el peso es menor a 4 kg esta indicado el tratamiento con la fistula (paliativo); en caso de una saturación mayor y un peso >5 kg se opta por la reparación total; dejando a criterio clinico los pacientes que tienen un peso de 4-5 kg. También sugieren que una vez alcanzados los 5 kg de peso en pacientes sometidos a fistula se puede realizar la corrección total. Y de aquellos pacientes en

quienes se realizara corrección total se sugiere realizar con parche transanular si la valvula pulmonar hipoplasica presenta < -3 Z score y a los que presenten adecuada morfologia de la valvula pulmonar ($> 0 = a -3$ Z score) se sugiere realizar reparación transatrial o transpulmonar.(7)

La asociación Europea de cirugía cardio-toracica menciona que la reparación mediante ventriculotomía con parche trans-anular (TAP) es el abordaje más prevalente y se asocia a una mayor mortalidad. La reparación con ventriculotomía pero sin TAP y la reparación sin ventriculotomía son menos prevalentes y con menor mortalidad.(8)

Cuando la operación se realiza en menores de tres meses de vida, se demostró que los días de estancia en la terapia intensiva, el tiempo de intubación endotraqueal y el uso de inotrópicos se encuentran incrementados.

Las complicaciones mas comunes de los pacientes operados de Tetralogia de fallot son: Insuficiencia residual pulmonar, Dilatación y/o obstrucción del ventriculo derecho, obstrucción residual del tracto de salida del ventriculo derecho + estenosis del tronco de la arteria pulmonar, arritmias y riesgo de muerte subita, insuficiencia cardíaca y dilatación de la raiz aortica con insuficiencia aortica. (5)

Las desventajas de plan con dos operaciones son fundamentalmente las siguientes: el enfermo se encuentra expuesto a hipoxia durante mayor tiempo esto favorece la degeneración de los miocitos y la fibrosis intersticial, lo que a largo plazo favorece las arritmias y la disfunción ventricular y desde luego la exposición del enfermo a dos riesgos operatorios.

La estrategia en México en los principales hospitales donde se realiza el tratamiento quirúrgico (Instituto Nacional de Pediatría; Insituto Nacional de Cardiología, Hospital Infantil de México; CMN 20 de Noviembre, CMN Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Centro Médico de Occidente y Clínica 34 IMSS Monterrey) es la siguiente: en menores de un año, con crisis de hipoxia o franca desaturación, se hace fístula y corrección total, alrededor del tercer año. Ahora bien, los enfermos estables con poca cianosis son programados para corrección total después del primer año de vida, alrededor del segundo año de edad. Sin embargo por lo menos la mitad de los enfermos con TOF llega al hospital tardíamente, después de los tres años de vida.

7.- Seguimiento y complicaciones:

Aunque la mortalidad operatoria de la corrección total inicial de la tetralogía de Fallot ha disminuido de manera constante en estas cuatro décadas hasta lograr series con menos del 3%; y la sobrevida a largo plazo permite que la mayoría viva hasta la quinta década, no se han podido reducir las metas a largo plazo. El riesgo de muerte tardía, si bien bajó, se mantiene en 0.5 ± 0.07 por año y el riesgo de reoperación a largo plazo se ha mantenido prácticamente sin cambios; el 50% de los enfermos ha sido reoperado después de 30 años. Las principales causas de la reoperación son

la insuficiencia pulmonar (siendo la principal causa de morbilidad 61% reportado en el 2015 en el Hospital Infantil de México y el Centro médico de occidente en Guadalajara)(13), la estenosis y la comunicación interventricular residuales. Es interesante, en general, que el riesgo de reintervención disminuye con el tiempo: de 2% por año a los 10 años, se redujo a 1.6% por año a los 40 años; sin embargo, el riesgo de muerte se incrementa ligeramente debido a las arritmias y la muerte súbita.

Un estudio reciente demostró que durante 75 meses de seguimiento la insuficiencia valvular pulmonar fue la causa de morbilidad más común (61%), la insuficiencia pulmonar importante se observó relacionada al ensanchamiento progresivo del QRS, a la presencia de arritmias graves, falla ventricular derecha y muerte. Entre los factores de riesgo asociados a insuficiencia pulmonar a largo plazo, el más importante ha sido el uso de parche transanular al momento de la reparación total.

Hace 20 años, todavía se consideraba que la insuficiencia pulmonar posterior a la corrección total era un fenómeno inevitable. Sin embargo estudios posteriores demostraron que no siempre es el caso. Siendo necesario en algunos casos el recambio de la válvula pulmonar para mejorar la calidad de vida y la supervivencia. Sin embargo todas las válvulas insertadas en la posición pulmonar tienen una esperanza de vida limitada, con amplias variaciones en las tasas de ausencia de falla y reoperación de la válvula, según el tipo de válvula y la edad del paciente. (12)

El papel de la resonancia Magnética cardiovascular (RMC) se ha situado como el Gold estándar para el seguimiento de estos pacientes debido a que no está limitado por una ventana acústica, no está asociado con la exposición a radiación ionizante y no es invasivo. (11)

Los objetivos de la RMC en pacientes con TOF reparado incluyen:

- Evaluación cuantitativa de los volúmenes, masa, volumen sistólico y fracción de eyección del ventrículo derecho e izquierdo.
- Evaluación de anomalías regionales del movimiento de la pared.
- Imágenes de la anatomía del tracto de salida del ventrículo derecho, arterias pulmonares, aorta y colaterales aortopulmonares.
- Cuantificación de PR, regurgitación tricuspídea, gasto cardíaco y relación de flujo pulmonar a sistémico.
- Evaluación de la viabilidad miocárdica con especial atención al tejido cicatricial en el miocardio ventricular, además de los sitios de cirugía previa (por ejemplo, comunicación interventricular y parches de TSVD).

Posteriormente se observó y concluyó que como criterios de indicación para la colocación de prótesis en posición pulmonar o reemplazo valvular pulmonar se debía medir los volúmenes finales de la sístole y diástole del ventrículo derecho mediante la resonancia magnética para obtener regresión del deterioro ventricular derecho; los cuales eran (150-165 mL/m²) y aquí en México 170 mL/m² de volumen

diastólico final y 85 mL/m² del sistólico final. Ya que después de cierto grado de dilatación ventricular derecha, la recuperación de la función es poco probable. También se sugiere para la colocación de prótesis en posición pulmonar cuando al menos ya existe obstrucción moderada del tracto de salida del ventrículo derecho o aumento de más de dos tercios de la presión sistémica en el ventrículo derecho. Y debe considerarse en pacientes asintomáticos con disminución de la capacidad para desarrollar actividad física, dilatación progresiva del ventrículo derecho, disfunción sistólica progresiva, insuficiencia tricuspídea progresiva, obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con presión sistólica en el ventrículo derecho mayor de 80 mmHg o pacientes que desarrollan arritmias atriales o ventriculares. (5, 12, 17)

En un estudio reciente multicéntrico se realizó una cohorte en la que se observó que antes de la cirugía el volumen < 80 mL/m² estuvo fuertemente asociado con resultados hemodinámicos favorables en el corto y mediano plazo (7.8 más o menos 4 años) después del recambio de la válvula pulmonar. Ya que también se encontró que un volumen al final de la sístole > 95 mL/m² se asociaba a un incremento del riesgo de desarrollar resultados desfavorables en el corto y mediano plazo. (6)

El riesgo operatorio de la sustitución valvular pulmonar es bajo, menos del 1%, y la supervivencia estimada a 10 y 20 años es satisfactoria, de 96 ± 2 % y 94 ± 3 % respectivamente. Desafortunadamente, muchos requerirán una reintervención si especialmente, como es lo habitual, se usa prótesis biológica.

El implante de la pulmonar es una alternativa real al problema de largo plazo de los enfermos reparados de TOF. Como ventaja se destaca la reducción significativa de las arritmias.

El mayor problema asociado a los homioingertos reside en la ausencia de disponibilidad y a la calcificación y disfunción durante el seguimiento. Las prótesis mecánicas han demostrado larga durabilidad pero su limitación siguen siendo el riesgo de trombosis y el rango de anticoagulación que ha de usarse. Por otro lado, las prótesis biológicas han demostrado buen resultado a corto y medio plazo pero con una tasa de disfunción protésica y necesidad de reintervención superior a la deseada. En un estudio realizado en España se estudiaron tres tipos de prótesis biológicas (Medtronic Freestyle (porcina), Sorin Soprano y la Carpentier Edwards (ambas de pericardio bovino)) encontrando en su evolución que la prótesis Medtronic Freestyle presentó un mayor gradiente inicial que parece mantenerse estable durante el seguimiento (100 meses) y en el grupo Sorin Soprano se observa una degeneración protésica superior a la esperada. (9)

Entre otras causas de reoperación se encuentran la reconstrucción del tracto de salida por estenosis residual o reestenosis (8%) mientras que la ampliación quirúrgica de arterias pulmonares, la reparación de aneurisma de parche del tracto de salida y el cierre de comunicación interventricular (CIV) se hizo en el 9, y 6% respectivamente a 20 años de seguimiento. El tiempo promedio transcurrido de la corrección total a la primera reintervención fue de 12.8 años.

La taquicardia ventricular sostenida puede llegar al 11.9% y la muerte súbita al 6%, siendo éste el mecanismo por el que muere un tercio de los casos en etapa tardía.

Un estudio realizado en la clínica Mayo, en Minnesota evaluó su experiencia de 40 años con remplazo de la válvula pulmonar (PVR) después de la reparación de TOF y para evaluar los factores pronósticos de reintervención y muerte. Se incluyeron 278 pacientes con TOF reparado en donde se sometieron a la primera PVR 24 meses a 13 años después de la reparación del TOF. Con asociación de haber tenido tres o más operaciones previas (17%) y el 42% estaban en clase III / IV de la New York Heart Association (NYHA). La mortalidad temprana fue del 1,4%. El seguimiento medio fue de 7,3 mas menos 6,8 años (máximo, 34 años). La supervivencia general a los 5, 10 y 15 años fue del 93%, 83% y 80%. Emparejada por sexo y edad, $p < 0,001$. Los factores de riesgo independientes de muerte fueron la edad avanzada en la reparación completa, 3 operaciones cardíacas previas, clase III / IV de la NYHA y una gran superficie corporal. La reintervención después de la RVP inicial ocurrió en 25 pacientes. En general, 5, 10 y 15 años sin reintervención de la válvula pulmonar fue del 97%, 85% y 75%, respectivamente. (10)

En un metaanálisis y otro estudio realizado en Australia en el 2015 y 2016 se estudio el seguimiento de los pacientes que se les colocaba remplazo de la válvula pulmonar (Medtronic Freestyle Valve) por causa de alguna cardiopatía congénita (siendo 53% por Tetralogía de Fallot) se observó que la tasa de supervivencia fue del 95% a los 5 años y del 91% a los 10 años. La tasa libre de disfunción estructural de la válvula a los 5 años fue del 82% y a los 10 años fue del 61%. La tasa de supervivencia libre de reintervención fue del 85% a los 5 años y del 71% a los 10 años. La tasa media de EVP en este análisis fue del 3,5% y la tasa de reintervención fue del 1,0%. (14, 15)

Otro metaanálisis en la que se realizó una revisión sistemática de estudios que informaban datos sobre el efecto del remplazo valvular pulmonar (RVP) en pacientes con tetralogía de Fallot reparada que desarrollaron insuficiencia pulmonar encontrando que después del RVP: 1) el ventrículo derecho (VD) experimenta una mejora de sus volúmenes y función; 2) el ventrículo izquierdo experimenta una mejora de su función; 3) la duración del QRS disminuye; 4) los síntomas mejoran; y 5) la geometría del VD preoperatoria modula el efecto del PVR. (18)

Si bien la expectativa de vida de los enfermos operados de TOF es muy buena, alrededor de la mitad requerirá por lo menos una reintervención a lo largo de su vida, de modo que no son enfermos curados y todos deben ser evaluados periódicamente de por vida. Para los casos sin lesiones residuales significativas ni arritmias, lo recomendable es una visita anual con valoración clínica, eléctrica, radiológica y ecocardiográfica. En los enfermos con obstrucción residual poco importante en el tracto de salida del ventrículo derecho, debe medirse con ECO Doppler el gradiente por lo menos cada seis meses, un gradiente igual o mayor a 50 mmHg es una indicación de intervención; cuando existe insuficiencia pulmonar

ésta debe evaluarse con ecocardiografía y resonancia magnética para medir función ventricular y volúmenes ventriculares.

4 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes a nivel mundial, con una incidencia de seis a ocho por cada 1,000 recién nacidos vivos. En México se estima que nacen entre 12 y 16 mil niños con cardiopatías congénitas (CC) cada año y se consideran la primera causa de hospitalización en recién nacidos con malformaciones congénitas. De acuerdo con el reporte del Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI) 2013 representan la segunda causa de muerte en niños mexicanos menores de cinco años.

La tetralogía de Fallot (TF) representa entre 3.5 y 8% de los defectos cardíacos congénitos, y afecta aproximadamente a 1 de cada 2400 nacidos vivos. Ocurre de igual manera en hombres y mujeres.(4) Es la enfermedad cardíaca cianótica más común después del período neonatal y es una de las cardiopatías congénitas más comunes que requieren intervención en el primer año de vida.

La mortalidad quirúrgica es de 2.93 %. Mas cuando es cirugía urgente, la mortalidad se incrementa a 6.5 %; y cuando es electiva, la mortalidad desciende a 1.65 %. El seguimiento a largo plazo (40 años), ha demostrado una supervivencia de 77.5 %, con una calidad de vida prácticamente normal en la mayoría de los casos.

La Tetralogía de Fallot como cualquier otro padecimiento es una entidad congénita cardiologica de la cual aun se desconoce con exactitud la etiología, aunque sabemos que se trata de una condición multifactorial que se presenta de forma esporadica. En cualquier área geografica sin estar asociado a nivel socioeconomico o estrato social; por ende se ve afectada toda la población independientemente si se encontra en paises desarrollados o en vias de desarrollo.

Se conoce cierta asociación de aproximadamente 15% con síndromes genéticos como el Síndrome de Down (trisomía 21), Síndrome de Alagille (mutaciones en JAG1), Síndrome de Di George y síndromes velocardiofaciales (supresión en el cromosoma 22q11) Y/o asociaciones como CHARGE y VACTERL.

Sabemos que la Tetralogía de Fallot es una condición clínica que amerita su corrección de forma quirúrgica, y sobretodo en los primeros meses de vida, sin embargo aquí en México no contamos con un buen sistema de registro estadístico para conocer la prevalencia exacta de esta entidad y mucho menos tenemos el registro de la evolución clínica de este grupo de pacientes por lo que seria beneficioso contribuir y establecer un registro mejor de este grupo de pacientes así como su seguimiento y de esta manera poder identificar las consecuencias o secuelas de forma oportuna, así como saber en que momento se debe realizar el

reemplazo valvular especialmente en presencia de factores de riesgo para mejorar la calidad de vida de estos pacientes. De ahí que nos surjan las preguntas tales como conocer la prevalencia de esta entidad aquí en el instituto, cuántos pacientes se someten a corrección quirúrgica completa antes del año de edad, cuál es la evolución que tienen, cuántos desarrollan insuficiencia de la válvula pulmonar y en qué tiempo lo hacen; y si existen factores asociados con la aparición temprana de la insuficiencia valvular pulmonar y como poder evitarlos o aplazar su aparición en el corto plazo.

Esa es la incógnita que nos gustaría conocer y responder.

4.1 PREGUNTA DE INVESTIGACION.

¿Cuál es la frecuencia de pacientes pos operados de corrección total de Tetralogía de Fallot que desarrollan datos de insuficiencia de la válvula pulmonar?

¿En cuanto tiempo los pacientes pos operados en el Instituto desarrollan datos de insuficiencia pulmonar?

¿Cuántos pacientes requieren recambio de la válvula pulmonar?

5. JUSTIFICACION

La tetralogía de fallot es la principal cardiopatía congénita cianógena de flujo pulmonar disminuido en pacientes pediátricos y en quienes se puede corregir mediante técnicas quirúrgicas a una edad de entre 6 a 12 meses idealmente. Una de las características propias de la Tetralogía es la estrechez o estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho (porción infundíbular o afectando directamente a la válvula pulmonar) por lo que dentro de la corrección quirúrgica se realiza en la mayoría de los casos recambio valvular (colocación de válvula sintética o biológica), siendo estas de tamaños diferentes por lo que a medida que el niño corregido va creciendo es necesario realizar recambio de nuevo ya que se presenta insuficiencia valvular pulmonar en el mediano plazo. Lo cual se establece mediante ecocardiografía.

En el presente trabajo se pretende valorar la evolución de los pacientes que son sometidos a corrección de tetralogía de fallot en el instituto y cuántos de ellos desarrollan datos de insuficiencia de la válvula pulmonar en el corto plazo (por corrección no adecuada) en el mediano plazo (por disfunción valvular) o en el largo plazo, así como en cuanto tiempo se presenta y si hubo necesidad de realizar recambio de la válvula. Según lo reportado en la literatura los datos que se tienen son pocos y establecen que aproximadamente 2-5% de los pacientes corregidos desarrollaran insuficiencia valvular pulmonar y de estos 1-2% necesitaran recambio valvular. Por lo que esperamos encontrar cifras similares en nuestra población. Así como poder identificar los factores pronósticos que pueden servir para actuar

oportunamente y evitar complicaciones en los pacientes, también evitar hospitalizaciones prolongadas y con ello mayor gasto de recursos del instituto. Sin embargo, lo que debilita aún más cualquier conclusión que pueda extraerse en base a las mejores pruebas actuales, es la falta de datos de seguimiento sólidos (gradientes transvalvulares y datos volumétricos del ventrículo derecho (VD)). Se requieren nuevas investigaciones con comparaciones que utilicen parámetros clínicos objetivos para responder de manera más eficaz a nuestra pregunta clínica. (16), al ser un estudio analítico descriptivo creemos que es viable de realizarse esperando encontrar resultados similares a los pocos que se conocen y que estos sirvan a su vez como base para futuras investigaciones en este campo de la cardiología pediátrica en el corto, mediano y largo plazo. Por estas razones es que consideramos factible realizar el estudio.

6. OBJETIVOS.

a) Objetivo General

- Identificar cuántos pacientes con tetralogía de fallot se corrigen quirúrgicamente en el instituto Nacional de Pediatría y de ellos durante su seguimiento cuántos desarrollan insuficiencia de la válvula pulmonar con necesidad de reintervención quirúrgica y/o recambio de la válvula así como el tiempo promedio en el que se desarrolla y su asociación a ciertos factores.

b) Objetivos Específicos

- Determinar la frecuencia de pacientes con tetralogía de fallot en el INP.
- Estimar cuál es el porcentaje de pacientes a quienes se le realiza tratamiento paliativo y cuales son las causas en lugar de la corrección quirúrgica total.
- Determinar el porcentaje de los pacientes con Tetralogía de fallot que se asocian a determinados síndromes genéticos.
- Identificar el gradiente del tracto de salida del ventrículo derecho en estos pacientes y su asociación con la reintervención quirúrgica.
- Evaluar la efectividad de la corrección quirúrgica en los pacientes con Tetralogía de Fallot
- Describir el tiempo de permanencia en bomba de circulación extracorpórea en la cirugía así como los días que se requirió la ventilación mecánica y los días de estancia en la terapia cardiovascular.
- Identificar el porcentaje que desarrolla arritmias y en cuanto tiempo lo hacen.

- Comparar los resultados obtenidos en nuestra muestra con los obtenidos en otros centros donde se tratan pacientes con el mismo padecimiento de salud.

7. HIPOTESIS (cuando aplique, solo estudios prospectivos)

8. MATERIAL Y METODO.

1. Clasificación de la investigación (tipo de investigación): Se propone un diseño de tipo Transversal, retrospectivo y descriptivo.
2. Universo de estudio (población a estudiar): Aproximadamente entre 150-190 pacientes (Mayo del 2001 a Marzo del 2021)
 - **Criterios de inclusión:** Los expedientes de los pacientes que cuenten con el diagnóstico de tetralogía de fallot y que fueron intervenidos quirúrgicamente en el instituto para su corrección y quienes llevan su seguimiento en el instituto nacional de pediatría. de ambos sexos, menores de 18 años de edad, del 1 de Mayo del 2001 al 1 marzo de 2020.
 - **Criterios de exclusión:** No contar con el diagnóstico de “tetralogía de fallot” en expediente, Pacientes intervenidos quirúrgicamente fuera del instituto.
3. Explicación de la selección de los sujetos que participarán en la investigación: Mediante una revisión bibliográfica se determinó seleccionar los expedientes de aquellos pacientes que cuenten con el diagnóstico de tetralogía de fallot, fueron intervenidos quirúrgicamente en el instituto para su corrección y quienes llevan su seguimiento en el instituto nacional de pediatría. Se decidió incluir a los pacientes que llevan su seguimiento en el instituto hasta los 18 años. Se determinó eliminar a aquellos pacientes que no se intervinieron quirúrgicamente en el instituto ya que no contamos con la información necesaria para incluirla en la base de datos.
4. Variables: Las variables que se incluirán en el presente estudio se enlistan a continuación:

8.1 Tabla de Variables

Nombre de la Variable	Definición Conceptual	Tipo de Variable	Medición de la Variable
Edad	Es el tiempo de vida desde el nacimiento hasta la fecha actual.	Cuantitativa discreta	Años y Meses
Sexo	Estará acorde a los genitales externos del paciente.	Nominal	1.- Femenino 2.- Masculino
Diametro valvula pulmonar	Medición realizada por ecocardiograma y medido en desviaciones estandar	Cuantitativa discreta	Desviación estandar
Velocidad del tracto de salida del ventriculo derecho	Se define como la velocidad del flujo sanguineo al cruzar la valvula pulmonar	Cuantitativa discreta	Metros por segundo (m/s)
Alteraciones coronarias	Se refiere a si el paciente presentaba alteraciones de la irrigación propia del corazón	Nominal	1.- si 2.- no

Tratamiento quirurgico paliativo	Realización de derivaciones sistémico-pulmonar con fístula de Blalock-Taussig original o modificada	Nominal	1.- si 2.- no
Corrección quirurgica con parche pericardico	Técnica quirurgica que utiliza tejido de pericardio para la corrección quirurgica	Nominal	1.-si 2.-No
Tiempo en bomba de circulación extra corporea	Se refiere al tiempo en horas y minutos que el paciente amerito estar para la corrección quirurgica	Cuantitativa discreta	Tiempo en minutos
Tiempo de pinzamiento	Se refiere al tiempo en horas y minutos que el corazón es vaciado de sangre	Cuantitativa discreta	Tiempo en minutos
Sangrado	Cantidad de sangre que se perdio durante la corrección quirurgica	Cuantitativa discreta	mililitros
Estancia en la Terapia Cardiovascular	Tiempo en dias que amerito estar en la terapia	Cuantitativa discreta	Dias
Ventilación Mecanica	Tiempo en horas en que estuvo el paciente con asistencia ventilatoria	Cuantitativa discreta	Horas de ventilación

Arritmias cardiacas	Aparición de arritmias en el pos quirurgico	Nominal	1.- Presente 2.- Ausente
Tipo de arritmia	Tipo de arritmias	Nominal	1: Bloqueos AV 2: Bloqueo de la rama derecha del Haz de His 3: Ritmo Nodal 4: Taquicardia ectopica de la union 5: Taquicardia atrial 6: Fibrilación Auricular 7: Fibrilación Ventricular 8: Extrasistoles Ventriculares 9: Bradicardia Sinusal
Sindromes genéticos asociados	Diagnóstico de síndrome genético asociado a Tetralogía de Fallot	Nominal	1.- Presente 2.- Ausente
Tipo de Síndrome Genético	Cual tipo de síndrome se asocia	Nominal	1: Sx DiGeorge / Sx velocardiofacial / Sx Deleción 22q11.2 2: Sx Down 3: Asociación VACTREL 4: Síndrome dismorfológico

Anomalías Cardíacas Asociadas	Alteraciones estructurales en el corazón asociadas	Nominal	1.- Presente 2.- Ausente
Tipo de Anomalia cardíaca	Tipo de Anomalia Cardíaca asociada	Nominal	1: Alt. Valvulares 2: Origen anómalo de vasos principales 3: Drenaje Venoso Anómalo 4: Heterotaxia 5: Anomalías Aórticas
Complicaciones	Eventos no esperados durante la corrección quirúrgica	Nominal	1.- Presente 2.- Ausente
Tipo de complicaciones	Tipo de complicaciones	Nominal	1: Arritmias 2: Síndrome de bajo gasto 3: Sangrado o isquemia 4: Problemas pulmonares 5: Paro Cardio-respiratorio 6: Muerte 7: Otros: pancreatitis, Choque séptico 8: Complicaciones quirúrgicas
Tiempo de Segunda reintervención (recambio valvular)	Tiempo transcurrido de la corrección total a la primera reintervención	Intervalo	Meses
Causa de reintervención	Causa de reintervención	Nominal	1: CIV residual con repercusión 2: Estenosis de la arteria pulmonar 3: Complicaciones quirúrgicas

			4: Otros (LAPE por hematomas o pancreatitis hemorragica, Extracción de amplatzer).
Desarrollo de insuficiencia pulmonar pos quirurgico	Paciente que despues de la corrección quirurgica desarrolla insuficiencia de la valvula pulmonar	Nominal	1.- Si 2.-No
Clase de la New York Heart Association (NYHA) al momento de la reintervención	La clasificación funcional de la New York Heart Association (NYHA) valora la actividad física del paciente con Insuficiencia Cardíaca, definiendo cuatro clases en base a la valoración subjetiva que hace el médico durante la anamnesis sobre la presencia y severidad de la disnea.	Intervalo	Clase funcional I: Actividad habitual sin síntomas. Clase funcional II: El paciente tolera la actividad habitual, pero existe una ligera limitación de la actividad física, apareciendo disnea con esfuerzos intensos. Clase funcional III: La actividad física que el paciente puede realizar es inferior a la habitual, está notablemente limitado por la disnea. Clase funcional IV: El paciente tiene disnea al menor esfuerzo o en reposo, y es incapaz de realizar cualquier actividad física.
Recambio Valvular	Nececidad de realizar recambio valvular por insuficiencia de la valvula pulmonar	Nominal	1.- Si 2.- No

Edad al momento del recambio valvular	Tiempo en meses despues de la corrección de la tetralogia de fallot en la que se realizo recambio de la valvula pulmonar	Cuantitativa discreta	Meses
Numero de pacientes que fallecieron	Numero de pacientes que fallecieron durante la cirugia, hospitalización o su seguimiento	Nominal	1.- Si 2.- No
Muerte	Se refiere a si el paciente falleció durante su internamiento a causa de la intervención quirurgica	Nominal	1.- Si 2.- No

9. TAMAÑO DE LA MUESTRA.

Muestreo por conveniencia de expedientes de pacientes que se presentaron entre el 1 de Mayo de 2001 y el 1 de Marzo del 2021 con el diagnostico de Tetralogia de fallot con corrección quirurgica en este instituto asi como con seguimiento hasta edad actual (<18 años) y reintervención quirurgica.

10. ANALISIS ESTADISTICO.

En una primera fase se elaborará una base de datos en el programa Excel, la cual posteriormente se transportó al programa estadístico SPSS versión 25, a través del cual se realizará el análisis estadístico de la información aplicando mediadas de tendencia central, desviaciones estandar y test de student para la comparación de variables. Los resultados del estudio se presentan en tablas o cuadros y gráficos.

De este estudio retrospectivo transversal se identificaron a los pacientes con tetralogía de fallot que fueron corregidos quirúrgicamente en el instituto y de quienes se tiene seguimiento a 5 y 10 años en el periodo comprendido entre mayo del 2001 a marzo del 2021.

La población de estudio fueron 131 expedientes de niños con tetralogía de fallot que cumplieron con los criterios de inclusión. Distribuidos en 63 niñas (48.1%) y 68 niños

(51.9%). Observando las siguientes características: las cuales incluyeron, edad en meses al momento de cuando se realizo la corrección quirúrgica de la tetralogía de fallot, la presencia de cianosis pre quirúrgica (considerada como SPO2 < 80%) e historia de tratamiento quirúrgico paliativo. Se recogieron datos eco cardiográficos pre quirúrgicos (Z-score del anillo valvular pulmonar en relación a estenosis, presión sistólica de la arteria pulmonar, gradiente transvalvular de la pulmonar, así como la aceleración del flujo a través de la misma en algunos casos en metros/segundos) También datos de la cirugía y el posquirúrgico inmediato (tipo de corrección, Tiempo de circulación extracorpórea, Tiempo de pinzamiento aórtico, sangrado durante la cirugía, días de estancia en la unidad de cuidados intensivos cardiovasculares y horas con ventilación mecánica); además del desarrollo de arritmias, complicaciones relevantes, necesidad de re intervención quirúrgica o muerte. Por ultimo se valoro la edad en meses al momento de la detección de la insuficiencia valvular pulmonar en el seguimiento y cuantos pacientes requirieron de colocación protésica valvular en sitio pulmonar.

Tabla 1. Sexo del paciente

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Femenino	63	48.1	48.1	48.1
	Masculino	68	51.9	51.9	100.0
	Total	131	100.0	100.0	

Grafico 1. Sexo del paciente

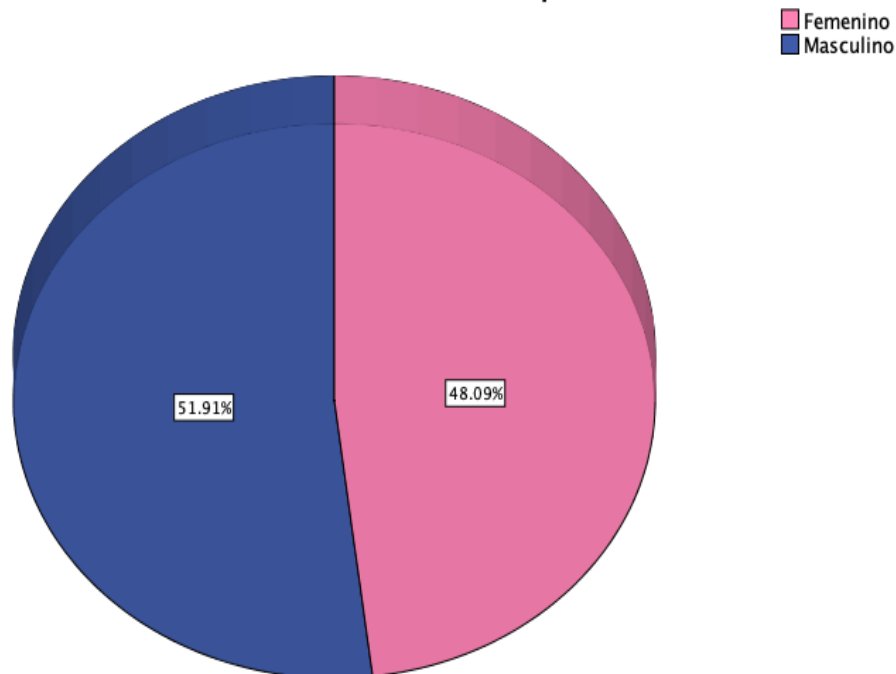
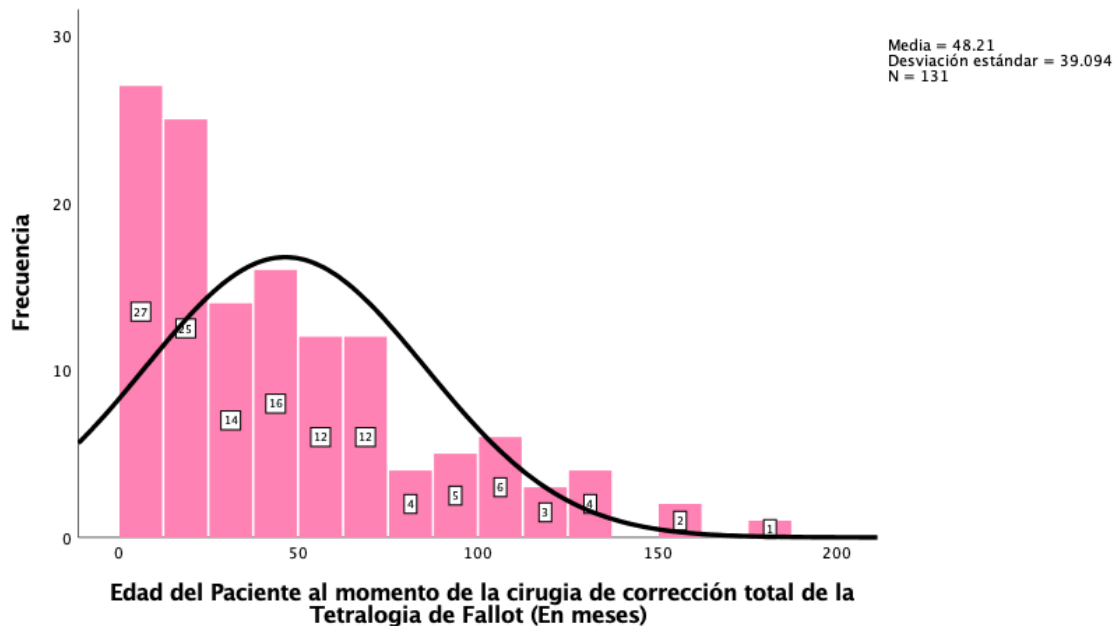


Grafico 2. Edad del Paciente al momento de la cirugía de corrección total de la Tetralogía de Fallo (En meses)

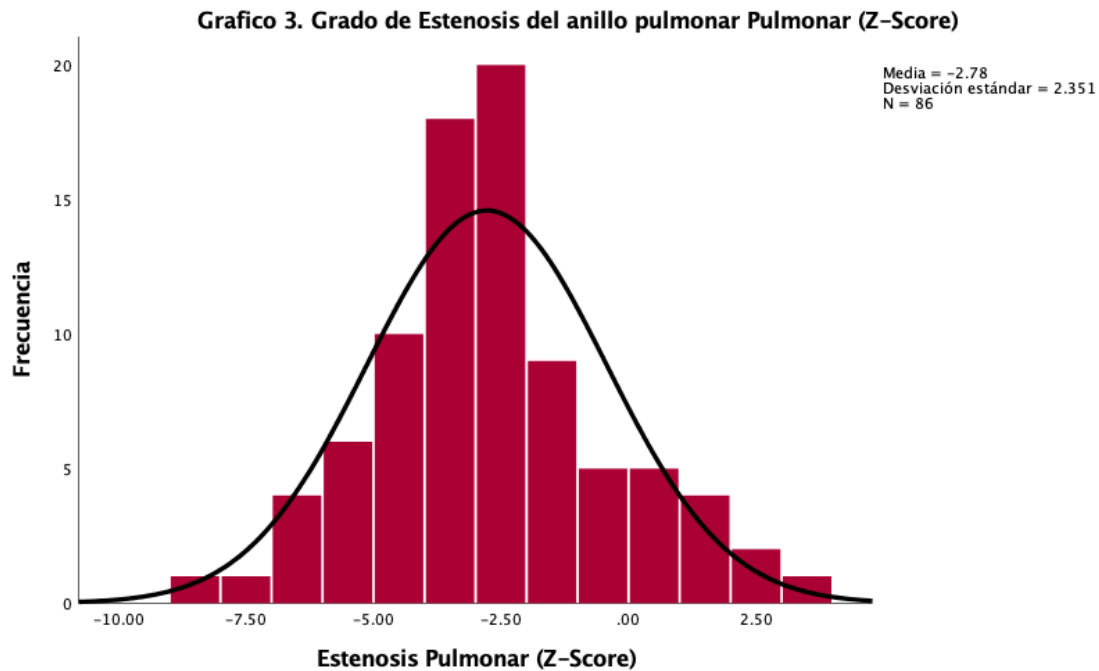


Para dar respuesta a los objetivos específicos del protocolo se enumeran los siguientes:

1.- Dentro de la revisión de la información obtenida en el archivo general del instituto se encontró que durante el periodo comprendido de los 10 años se encontraban alrededor de 230 pacientes quienes tenían diagnóstico de Tetralogía de fallo, o por alguna razón (ya sea clínica, quirúrgica, ecocardiografía o posquirúrgica) se le había asociado dicho diagnóstico (Q 21.3 por CIE-10); de los cuales en la revisión solo 131 expedientes de niños con Tetralogía de fallo cumplieron con los criterios de inclusión. El resto se descarto por referirse falta de información, por cirugía externa al instituto, expedientes incompletos, inexistencia del expediente o pérdida del seguimiento.

Se obtuvieron datos de 131 niños con tetralogía de fallo que cumplieron con los criterios de inclusión de los cuales no se observo predominio respecto al sexo del niño (relación Masculino: Femenino de 1.07:1), distribución de 51.9% niños contra 48.1% de niñas (Tabla y Grafico 1). Con respecto a la edad al momento de la corrección quirúrgica de la tetralogía de fallo encontramos un rango amplio de edad que va de 2 meses hasta 183 meses (15.25 años) con un promedio de 48 meses (4 años) y una desviación estándar de 3.2 años (39 meses); cabe mencionar que el 70% de los pacientes se encontraba entre 1 año y los 7 años (Grafico 2).

También se observó la medición del Z score del anillo de la válvula pulmonar (**Grafico 3**). Además de los datos del seguimiento y clase funcional posterior a la cirugía de corrección.



2.- Se observó también que el porcentaje de pacientes que ameritaron tratamiento paliativo (fístula sistémico-pulmonar de Blalock-Taussig) fue del 9.2% (12 pacientes) (**Tabla 2 y Grafico 4**). Realizándose dicho procedimiento quirúrgico cuando tenían <1 año, <4 kg o porque presentaban franca desaturación (<80% con crisis de hipoxia constantes). Encontrando que de los 12 pacientes 7 habían mejorado su saturación posterior al tratamiento paliativo permitiendo así tiempo suficiente para llevarlos a la corrección quirúrgica total de la tetralogía de Fallot.

Tabla 2. Necesidad de realizar Tratamiento quirúrgico paliativo (antes de realizar la cirugía de corrección total)

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Si	12	9.2	9.2	9.2
	No	119	90.8	90.8	100.0
	Total	131	100.0	100.0	

Sin embargo, se observó que el porcentaje de pacientes a los que se les realizó procedimiento quirúrgico paliativo es menor respecto a otros estudios. Los criterios para realizar fístula Black-Taussing aquí en México se basan en la presencia de: cianosis (considerada como $SPO_2 < 80\%$), Peso < 4 kg, edad menor de 1 año o

crisis de hipoxia. Esperando incrementar el peso para poder llevar a cavo la corrección total a partir de los 3 años en promedio.

En nuestra revisión encontramos que de los 12 pacientes a los que se les había realizado fistula sistémico-pulmonar 5 niños se encontraban en el grupo de 1-3 años cuando se les realizó la corrección quirúrgica total de la tetralogía de Fallot observando que 3 niños presentaban Cianosis (<80%). Y 2 pacientes de este grupo de edad no. Y los 7 pacientes restantes a los que también se les realizó tratamiento paliativo se corrigieron quirúrgicamente de la tetralogía de Fallot cuando tenían > 5 años después de haber alcanzado un peso adecuado y solamente 2 de ellos presentaban cianosis (Tabla 3).

Tabla 3. Grado de Estenosis (z-Score), Gradiente valvular pulmonar (M/s), Tratamiento paliativo por Grupo Etáreo asociado a Cianosis.

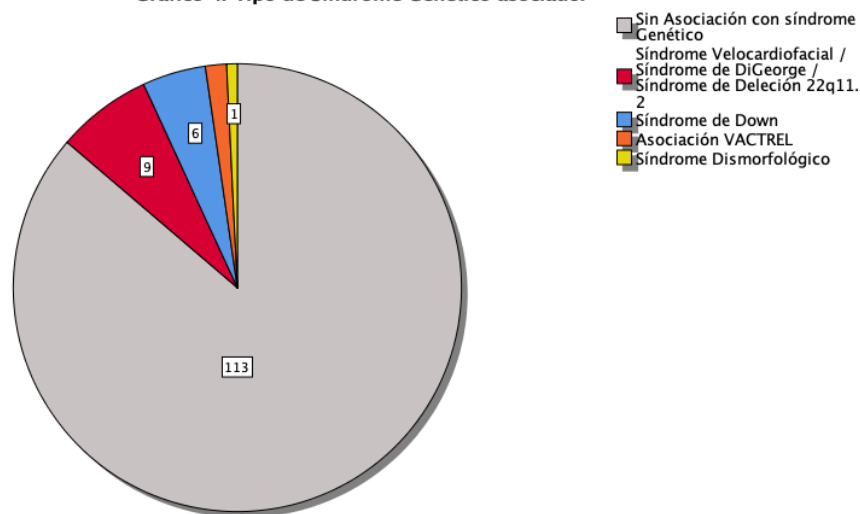
				Gradiente Trans		Tratamiento quirúrgico paliativo	
				Estenosis Pulmonar (Z-Score)	valvular de la válvula pulmonar antes de la cirugía (M/s)	(antes de realizar la cirugía de corrección total)	
				Media	Media	Si Recuento	No Recuento
Grupos etáreo	< 1 año	Saturación de O2 antes de la cirugía (en %)	< 80%	-2.66	2.43	0	19
			> 0 = 80%	-1.70	2.05	0	4
	1 -3 años	Saturación de O2 antes de la cirugía (en %)	< 80%	-2.60	2.08	3	28
			> 0 = 80%	-2.05	1.98	2	10
	>3 - 5 años	Saturación de O2 antes de la cirugía (en %)	< 80%	-3.07	1.97	0	22
			> 0 = 80%	-4.09	2.00	0	6
	> 5 años	Saturación de O2 antes de la cirugía (en %)	< 80%	-2.63	2.23	2	23
		> 0 = 80%	-3.59	1.95	5	7	

3.- En nuestra revisión encontramos que del total de los pacientes incluidos en el estudio (n=131), se encontró que el 13.8% presentaba asociación con algún síndrome genético. Distribuyéndose de la siguiente forma: 6.9% (9 pacientes) con presencia de Síndrome de delección 22q11.2, 4.6% (6 pacientes) con síndrome de Down, 1.5% (2 pacientes) con asociación VACTREL y solo 1 paciente en abordaje por asociación con síndrome dismórfico (Tabla 4 y Gráfico 4).

Tabla 4. Tipo de Síndrome Genético asociado a pacientes con Tetralogía de Fallot.

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Sin Asociación con síndrome Genético	113	86.3	86.3	86.3
Síndrome Velocardiofacial / Síndrome de DiGeorge / Síndrome de Deleción 22q11.2	9	6.9	6.9	93.1
Síndrome de Down	6	4.6	4.6	97.7
Asociación VACTREL	2	1.5	1.5	99.2
Síndrome Dismorfológico	1	.8	.8	100.0
Total	131	100.0	100.0	

Grafico 4. Tipo de Síndrome Genético asociado.



4.- Del total de los niños con Tetralogía de Fallot que se analizaron en nuestro estudio se obtuvo un 60% (79 niños) información con respecto al gradiente transvalvular de la válvula pulmonar (medido en metros/segundos) previo a la cirugía mediante ecocardiograma transtorácico; Tratando de correlacionar a los gradientes altos con necesidad de reintervención quirúrgica sin embargo de los 79 niños a los que se les midió el gradiente se observó que 4 niños se reintervinieron quirúrgicamente con un gradiente máximo de 4 m/s en 1 paciente que se tuvo que reintervenir por estenosis de la arteria pulmonar. Sin embargo se concluyó que no existe correlación con respecto a mayor gradiente asociado como causa de reintervención quirúrgica. Ya que hubo niños que presentaban gradiente > 4 m/s que no ameritaron reintervención quirúrgica y del total de los niños que se analizaron solo el 5.3% (7 pacientes) ameritaron reintervención quirúrgica; Aunque de ellos solo 4 se les encontró en el expediente la medición del gradiente transvalvular pulmonar y de ellos solo 1 presentaba gradiente 4 m/s; siendo un porcentaje no significativo por lo que no se puede asegurar la correlación de a mayor gradiente transvalvular previo a la cirugía mayor riesgo de presentar necesidad de reintervención quirúrgica (Tabla 5).

Tabla 5. Relación Gradiente Trans valvular de la valvula pulmonar antes de la cirugía (M/s) con reintervención quirúrgica en pacientes corregidos de Tetralogía de fallot

Necesidad de realizar reintervención quirúrgica en pacientes corregidos de Tetralogía de fallot		Causa de la reintervención quirúrgica				Total
		Sin Reintervención Quirúrgica	Comunicación Inter Ventricular residual con repercusión hemodinámica	Estenosis de la Arteria Pulmonar	Relacionada con la cirugía	
si	Gradiente Trans valvular de la valvula pulmonar antes de la cirugía (en Metros por segundo)	.80	1	0	0	1
		2.00	1	0	0	1
		2.70	0	0	1	1
		4.00	0	1	0	1
	Total		2	1	1	4
no		1.10	2			2
		1.11	1			1
		1.22	1			1
		1.30	1			1
		1.40	1			1
		1.50	5			5
		1.80	3			3
		1.87	1			1
		1.90	2			2
		1.93	3			3
		2.00	14			14
		2.10	13			13
		2.20	7			7
		2.23	1			1
		2.30	4			4
		2.39	1			1
		2.50	5			5
		2.60	1			1
		2.70	5			5
		2.78	1			1
		2.80	1			1
		2.95	1			1
		4.10	1			1
	Total	75	2	1	1	79

5.- Para el análisis de la efectividad de la corrección quirúrgica de la tetralogía de Fallot se evaluó la clase funcional según la clasificación de la NYHA observando que la mayoría de los niños presentó mejoría (mejorando la clase funcional respecto a la que tenían previo a la cirugía); sin encontrar pacientes con clase funcional >III. Sin embargo dentro del análisis se debe tener consideración como factor añadido, la técnica y la expertis del cirujano, ya que al menos en el instituto contamos con 2 cirujanos diferentes. Sin embargo para los objetivos de este estudio no se contempla dichos factores.

Tabla 6. Clase funcional posterior a la corrección de la Tetralogía de Fallot (clasificación de la NYHA)

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Clase Funcional I	36	27.5	30.5	30.5
	Clase Funcional II	81	61.8	68.6	99.2
	Clase Funcional III	1	.8	.8	100.0
	Total	118	90.1	100.0	
Perdidos	Sin Información	13	9.9		
Total		131	100.0		

Durante la revisión en este periodo de 10 años en el seguimiento se observó que solo el 5.3% (7 niños) se reintervino quirúrgicamente (Tabla 7), mas sin embargo solo el 1.5% (2 niños) fue en el tiempo inmediato (por causa de sangrado en herida quirúrgica); y en tiempo tardío 2.3% (3 niños) se reintervino quirúrgicamente por CIV residual con repercusión hemodinámica (Tabla 8).

También se observó que en el seguimiento de los niños corregidos quirúrgicamente de la tetralogía de Fallot, algunas de las complicaciones que se presentaron como síndrome de bajo gasto, Arritmias, Sepsis, Paro cardiorespiratorio y muerte. (Tabla 9).

También se observó que el 10% (13 niños) fallecieron; encontrando que la mayoría se encontraban en el grupo de edad <1 año (5 niños) o >5 años (4 niños) (Tabla 10). Importante mencionar que de ellos ninguno fue relacionado con la cirugía, sin embargo, uno de ellos presentó complicaciones y deterioro multiorgánico en la sala de cuidados cardiovasculares que lo llevó a la muerte.

Tabla 7. Necesidad de realizar reintervención quirúrgica en pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	si	7	5.3	5.3	5.3
	no	124	94.7	94.7	100.0
	Total	131	100.0	100.0	

Tabla 8. Causa de la reintervención quirúrgica

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Sin Reintervención Quirúrgica	124	94.7	94.7	94.7
	Comunicación Inter Ventricular residual con repercusión hemodinámica	3	2.3	2.3	96.9
	Estenosis de la Arteria Pulmonar	1	.8	.8	97.7
	Extracción de dispositivo Amplatzer	1	.8	.8	98.5
	Relacionada con la cirugía	2	1.5	1.5	100.0
	Total	131	100.0	100.0	

Tabla 9. Tipo de complicación asociada en el posquirúrgico

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Sin complicaciones	106	80.9	80.9	80.9
	Arritmias	2	1.5	1.5	82.4
	Síndrome de Bajo Gasto cardíaco	3	2.3	2.3	84.7
	Sangrado o Isquemia	3	2.3	2.3	87.0
	Problemas Pulmonares	4	3.1	3.1	90.1
	Paro Cardiorespiratorio sin Muerte	1	.8	.8	90.8
	Muerte	6	4.6	4.6	95.4
	Choque séptico	5	3.8	3.8	99.2
	Relacionadas con la Cirugía	1	.8	.8	100.0
	Total	131	100.0	100.0	

Tabla 10. Presencia de Muerte en el tiempo posquirúrgico o seguimiento del paciente (< 18 años)

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	si	13	9.9	9.9	9.9
	no	118	90.1	90.1	100.0
	Total	131	100.0	100.0	

Tabla 10.1 Presencia de Muerte en el tiempo posquirurgico o seguimiento del paciente (< 18 años)*Grupos etáreo

		Grupos etáreo				Total
		< 1 año	1 -3 años	>3 - 5 años	> 5 años	
Presencia de Muerte en el tiempo posquirurgico o seguimiento del paciente (< 18 años)	si	5	3	1	4	13
	no	18	40	27	33	118
Total		23	43	28	37	131

6.- Dentro de la importancia de conocer y evaluar el tratamiento que finalmente reciben los niños que se diagnostican con Tetralogia de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría revisamos algunas variables con relación a la cirugía correctiva. Encontrando lo siguiente: El tiempo de circulación extracorporea durante la cirugía (en horas) tuvo como promedio 3 horas con una desviación estandar de 1 hora. (con un rango que va de 1.3 horas a 7.5 horas). Tambien se recabo el tiempo de pinzamiento aortico observando en promedio 2 horas con una desviación estandar de 0.78 horas (47 min) y un rango de 33 min a 5.44 horas (5 horas con 26 min). Una cuantificación de sangrado en promedio de 229 ml con una desviación estandar de 675 ml (con un rango de 0 ml en 13 pacientes hasta 7000 ml en un paciente). Desplazando la curva de distribución por un paciente de 11 años que sangro 7000 ml secundario a choque hemorragico, disfunción organica multiple, Coagulación Intravasculardiseminada. Se encontraba con Fistula de Blalock Taussing derecha realizada a los 9 meses y Fistula Blalock Taussig clásica izquierda realizada a los 3 años ya que presentaba colaterales aortopulmonares indirectas y directas al pulmon derecho. Se ingreso para corrección biventricular con cierre de CIV y colocación de tubo protésico valvulado del ventrículo derecho a confluencia de ramas pulmonares. Sin embargo presenta choque hemorragico grave. Paciente que fallecio a los 21 dias de operada.

Se describe tambien los dias de estancia posquirurgicos en la unidad de cuidados intensivos cardiovasculares; observando en promedio 13 dias con una desviación estandar de 21 dias y un rango de 1 a 141 dias. Tambien el tiempo que se requirio apoyo con ventilación mecanica en el posquirurgico; con media de 129 horas (5.3 dias) con desviación estandar de 277 horas (11.5 dias), con un rango de 0 dias hasta 90 dias (2160 horas) (Tabla 11, 12 y 13)(Graficos 5-9).

Tabla 11. Frecuencias de la cirugía de corrección de la Tetralogía de Fallot.

		Tiempo de circulación extracorporea durante la cirugía (en horas y minutos)	Tiempo de pinzamiento Aortico durante la cirugía (en horas y minutos)	Cuantificación del sangrado durante la cirugía (en ml)	Días de estancia posquirúrgica en la Terapia Intensiva Cardiovascular	Horas de apoyo con Ventilación Mecánica en el posquirúrgico
N	Válido	109	109	111	111	111
	Perdidos	22	22	20	20	20
Media		2.9730	2.0259	229.01	13.6667	129.01
Error estándar de la media		.09882	.07483	64.131	1.98460	26.349
Mediana		2.8500	1.9500	120.00	8.0000	24.00
Moda		3.11	2.00	0	4.00	0
Desv. Desviación		1.03170	.78128	675.658	20.90904	277.603
Varianza		1.064	.610	456513.264	437.188	77063.573
Asimetría		1.555	1.273	9.360	4.436	4.603
Error estándar de asimetría		.231	.231	.229	.229	.229
Curtosis		4.703	2.886	93.822	21.561	27.552
Error estándar de curtosis		.459	.459	.455	.455	.455
Rango		6.25	4.88	7000	140.00	2160
Mínimo		1.29	.56	0	1.00	0
Máximo		7.54	5.44	7000	141.00	2160
Suma		324.06	220.82	25420	1517.00	14320
Percentiles	25	2.3050	1.4200	50.00	5.0000	6.00
	50	2.8500	1.9500	120.00	8.0000	24.00
	75	3.4550	2.4050	250.00	12.0000	100.00

Tabla 12. Características prequirúrgicas y quirúrgicas por grupo etáreo.

		Estenosis Pulmonar (Z-Score)	Gradiente Trans valvular de la valvula pulmonar antes de la cirugía (en Metros por segundo)	Tiempo de circulación extracorporea durante la cirugía (en horas y minutos)	Tiempo de pinzamiento Aortico durante la cirugía (en horas y minutos)	Cuantificación del sangrado durante la cirugía (en ml)
		Media	Media	Media	Media	Media
Grupos etáreo	< 1 año	-2.48	2.38	3.00	2.02	99
	1 -3 años	-2.46	2.04	2.70	1.80	139
	>3 - 5 años	-3.28	1.98	3.04	2.20	122
	> 5 años	-2.96	2.11	3.25	2.18	559

Grafico 5. Tiempo de circulación extracorporea durante la cirugía (en horas y minutos)

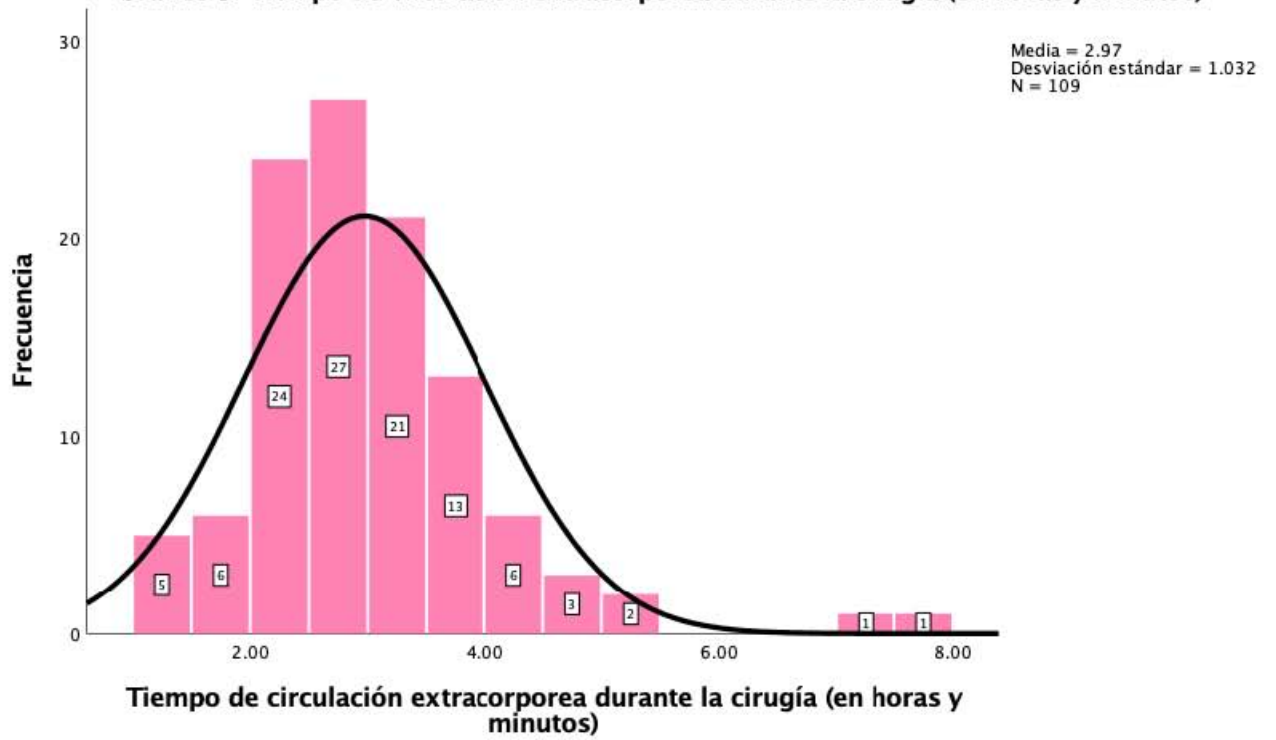


Grafico 6. Tiempo de pinzamiento Aortico durante la cirugía (en horas y minutos)

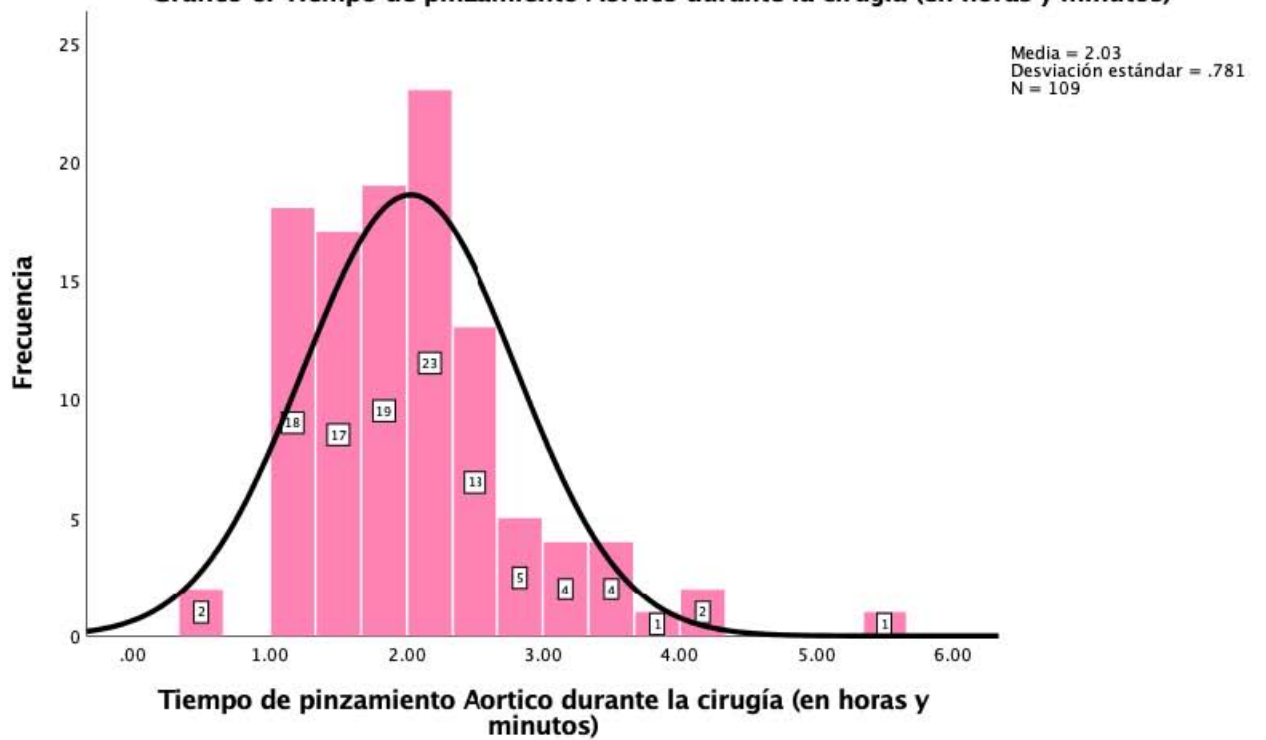


Grafico 7. Cuantificación del sangrado durante la cirugía (en ml)

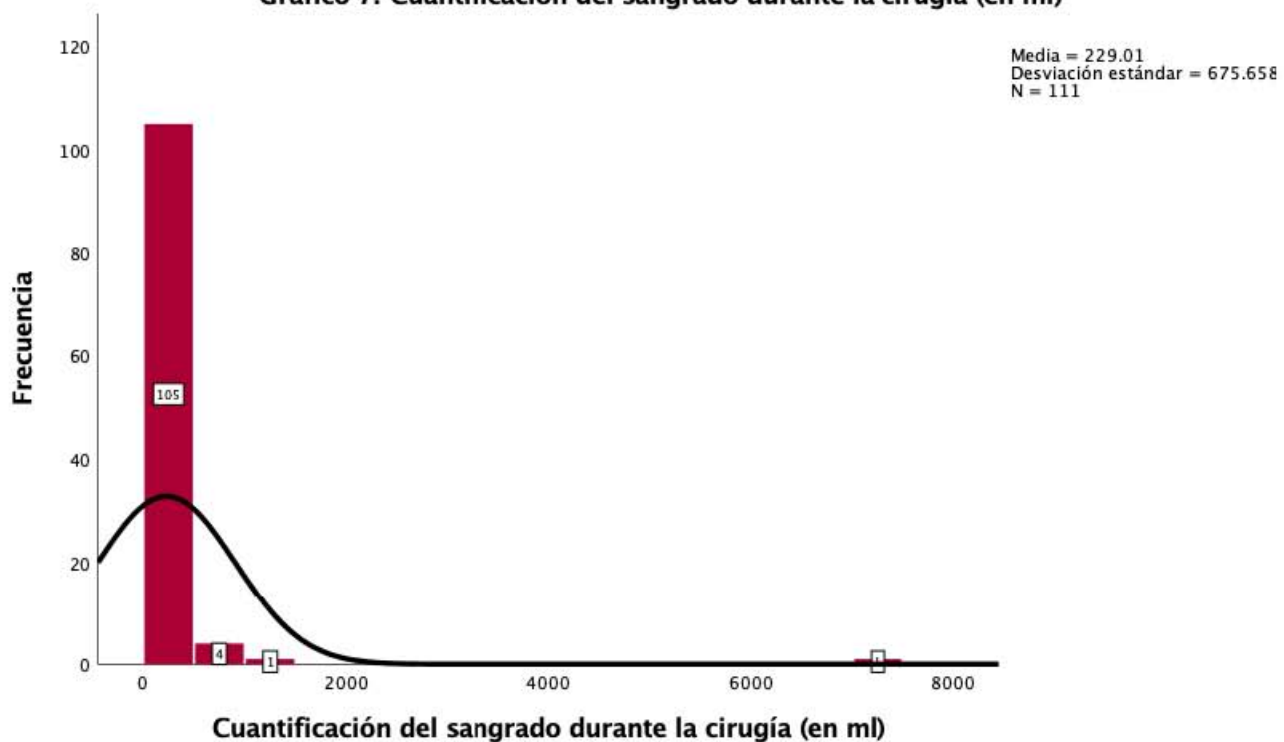


Grafico 8. Dias de estancia posquirúrgica en la Terapia Intensiva Cardiovascular

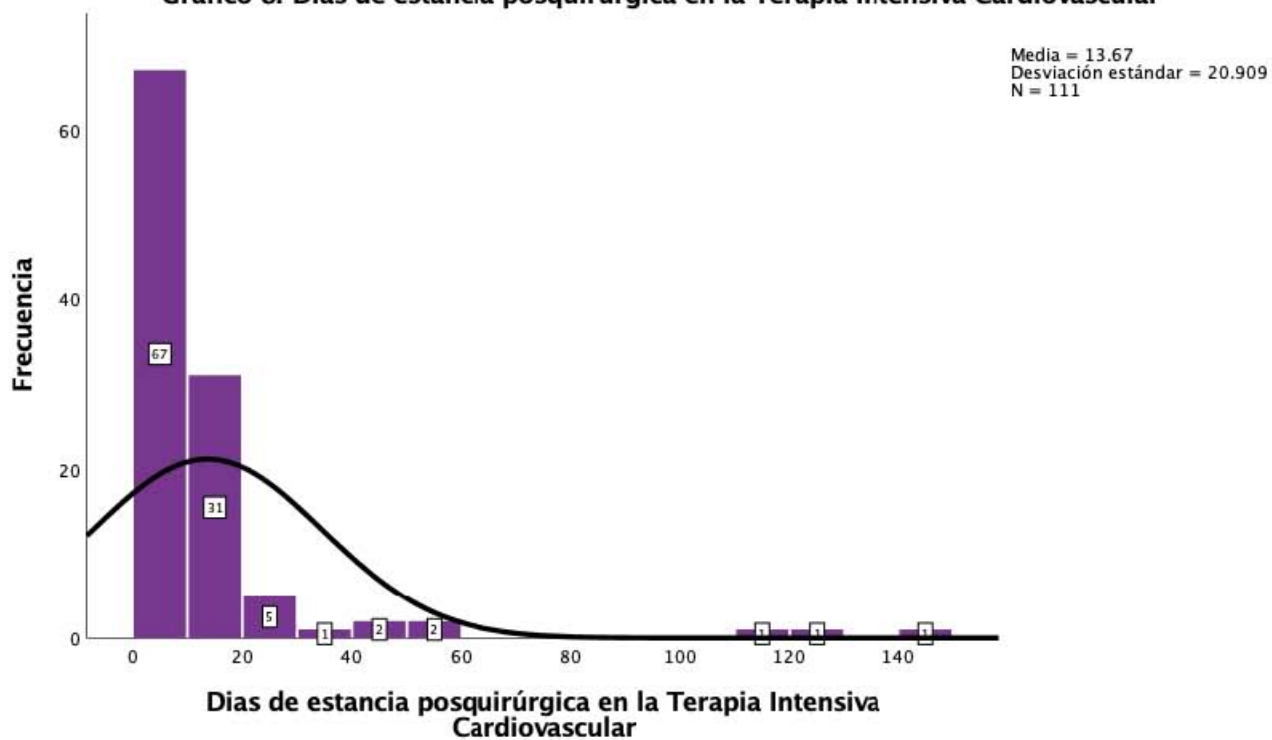


Grafico 9. Horas de apoyo con Ventilación Mecánica en el posquirúrgico

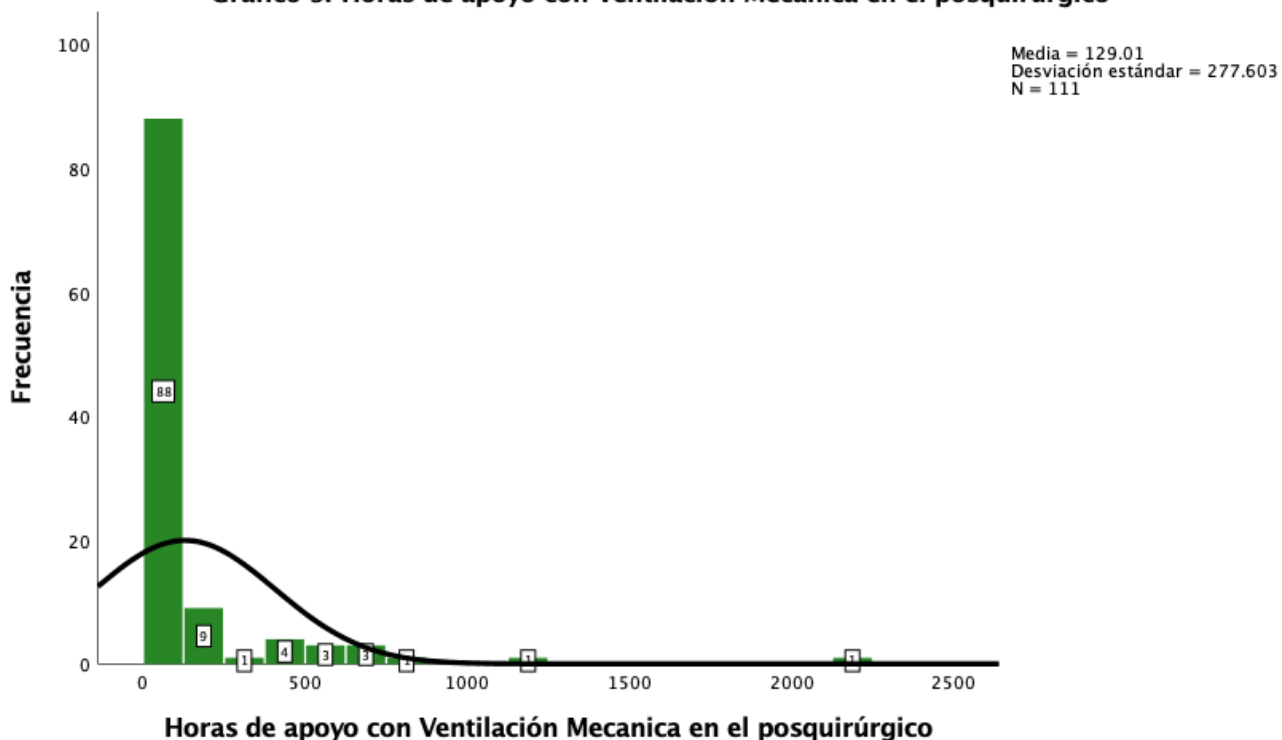


Tabla 13. Relación de los días de estancia en la terapia cardiovascular y horas de apoyo ventilatorio por grupo etáreo

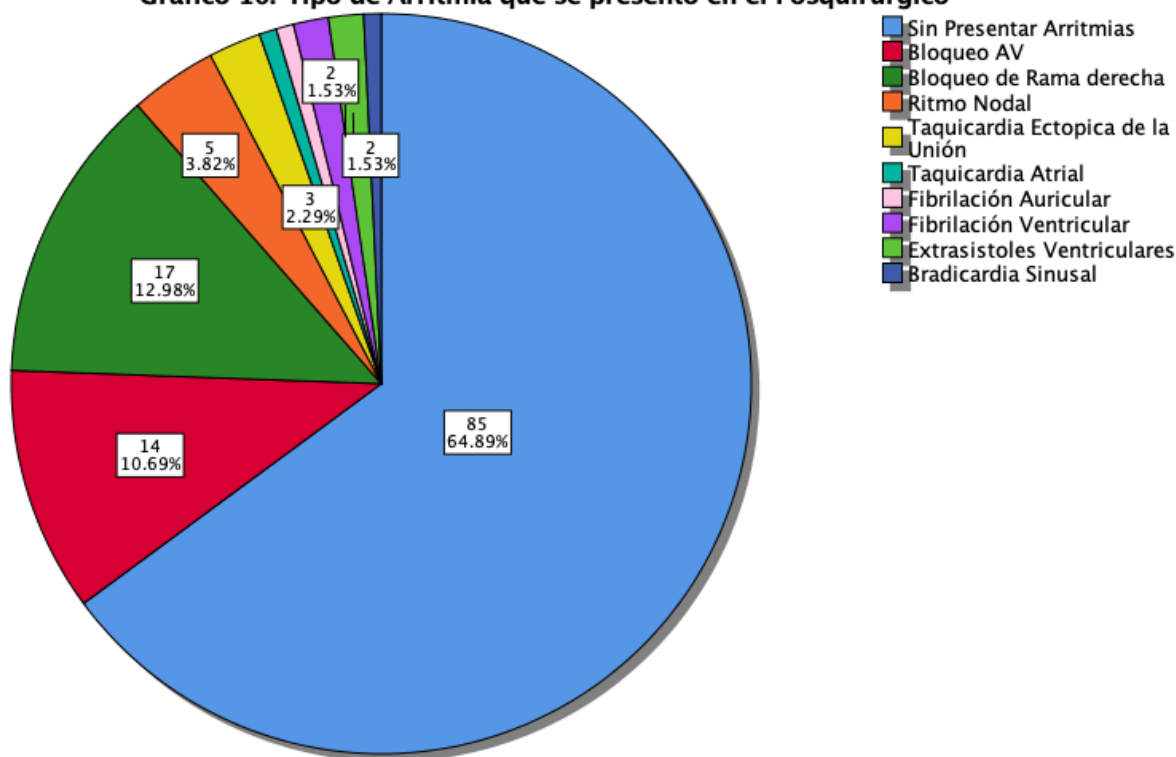
Grupos etáreo		Días de estancia posquirúrgica en la Terapia Intensiva Cardiovascular	Horas de apoyo con Ventilación Mecánica en el posquirúrgico
		Media	Media
Grupos etáreo	< 1 año	24.91	192
	1 -3 años	11.68	102
	>3 - 5 años	10.50	154
	> 5 años	9.63	90

7.- Del total de niños que se le realizo corrección quirúrgica de la tetralogía de fallot se observo que el 35% (45 niños) presentaron arritmias; mismas que solo se observaron en el periodo posquirúrgico inmediato y sin permanencia, siendo un tercio de estas bloqueo de rama derecha del haz de his 13% (17 niños), un 10.7% (14 niños) presentaron Bloqueo AV (grado I a II), 3.8% (5 niños) presento Ritmo Nodal y solo el 1.5% (2 niños) presentaron Fibrilación ventricular, la cual se revirtió sin complicaciones (Tabla 14)(Grafico 10).

Tabla 14. Arritmias que se presentaron en el posquirurgico de la corrección de la TF

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Sin Presentar Arritmias	85	64.9	64.9	64.9
Bloqueo AV	14	10.7	10.7	75.6
Bloqueo de Rama derecha	17	13.0	13.0	88.5
Ritmo Nodal	5	3.8	3.8	92.4
Taquicardia Ectopica de la Unión	3	2.3	2.3	94.7
Taquicardia Atrial	1	.8	.8	95.4
Fibrilación Auricular	1	.8	.8	96.2
Fibrilación Ventricular	2	1.5	1.5	97.7
Extrasistoles Ventriculares	2	1.5	1.5	99.2
Bradicardia Sinusal	1	.8	.8	100.0
Total	131	100.0	100.0	

Gráfico 10. Tipo de Arritmia que se presentó en el Posquirúrgico



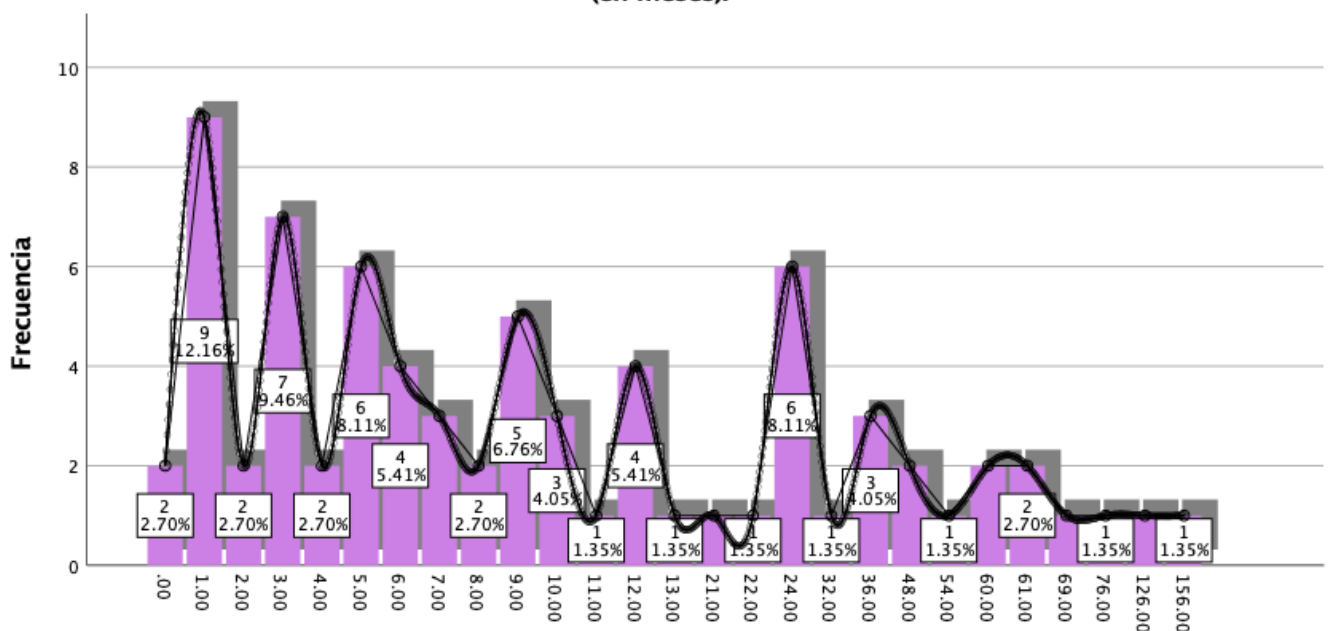
Respondiendo a la pregunta de investigación que nos planteamos al principio: ¿Cual es la frecuencia de los pacientes operados de Tetralogia de Fallot en el INP que desarrolla Insuficiencia de la valvula Pulmonar? Respondemos que en este amplio periodo de observación (10 años) encontramos que en el area de archivo se encontraban alrededor de 230 expedientes con codificación por CIE-10 para

Tetralogía de fallot de los cuales solo 131 expedientes se incluyeron en el estudio descartando a los demás por no cumplir con los criterios de inclusión. Ya que se encontraban repetidos, no existían, se les había realizado la cirugía correctiva fuera del instituto o se les había perdido el seguimiento. También en retrospectiva encontramos que casi el 60% desarrolla insuficiencia de la válvula pulmonar en el seguimiento sin embargo se observó que la detección de la insuficiencia fue desde el 1 mes después de corregida la cardiopatía hasta un máximo de 156 meses (13 años) (Tabla 15), (Gráfico 11). Lo que nos lleva a pensar que la insuficiencia valvular pulmonar se espera como parte del proceso quirúrgico de la misma corrección. Influidando de manera importante la ecocardiografía de control en el posquirúrgico así como el seguimiento por la consulta externa para así poder identificar y darle seguimiento a la insuficiencia muy de cerca sobretodo cuando se acompaña de sintomatología. Ya que en el estudio se observó que algunos pacientes que perdieron seguimiento se les identificó la insuficiencia mucho tiempo después. También se observó que en promedio pasan 19 meses para identificar la insuficiencia de la válvula pulmonar. Con una desviación estándar de 28 meses.

Tabla 15. Presencia de Insuficiencia Valvular Pulmonar posterior a la cirugía de la corrección Total de la TF

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	si	75	57.3	57.3	57.3
	no	56	42.7	42.7	100.0
	Total	131	100.0	100.0	

Gráfico 11. Tiempo transcurrido entre la cirugía y detección de la Insuficiencia valvular pulmonar (en meses).



Tiempo transcurrido entre la cirugía y detección de la Insuficiencia valvular pulmonar.

¿En cuanto tiempo Desarrollan Insuficiencia de la valvula pulmonar?

De acuerdo a lo observado en el estudio se reportaron 75 casos con Insuficiencia de la valvula pulmonar representando 57.3%. De los cuales se observo la siguiente distribución: Identificando la insuficiencia valvular desde el momento pos quirúrgico en 2 pacientes hasta los 156 meses (13 años) posterior a la corrección quirúrgica. Sin embargo tambien puede apreciarse que de los 5 pacientes a los que se les identifico la insuficiencia de la valvula pulmonar posterior a los 5 años de corregida la cardiopatía fueron pacientes que habian perdido seguimiento en la consulta externa, suponiendo que lo mas probable es que se hubiera detectado antes de ese tiempo. Estableciendo un promedio de 19 meses (1 año y 7 meses) en los pacientes en los que se identifico presencia de insuficiencia valvular pulmonar. Con una desviación estandar de 28 meses (2 años 4 meses).

¿Cuántos pacientes se llevaron a colocación de protesis en sitio anatomico de la valvula pulmonar?

Solo 6 pacientes se llevaron a colocación de protesis en sitio anatomico de la valvula pulmonar, representando 4.8% y a un paciente se le coloco desde el momento de la corrección de la tetralogia de fallot mediante un tubo valvulado (Tabla 16 y 17).

Los pacientes que fueron candidatos a recambio valvular cumplieron con los criterios establecidos en las diferentes guias internacionales:

- AHA (2018): Insuficiencia pulmonar moderada o más severa con sintomatología cardiovascular que no tiene otra explicación.
- Insuficiencia pulmonar moderada o más severa y 2 de los siguientes:
 - Disfunción sistólica leve o moderada del VD o del VI.
 - Dilatación ventricular derecha severa (Volumen telediastólico final >160 ml/m², volumen Telesistólico del ventrículo derecho >80 ml/m², o Volumen telediastólico del VD > o = 2 el Volumen telediastólico del VI).
 - Presión sistólica del VD > o = a 2/3 presión sistémica debido a obstrucción del tracto de salida.
 - Reducción Progresiva en la tolerancia al ejercicio de manera objetiva.
- Insuficiencia pulmonar moderada o más severa acompañada de Taquiarritmias ventriculares sostenidas.
- ESC (2010): pacientes sintomáticos con Insuficiencia pulmonar severa o estenosis pulmonar severa.
- Pacientes asintomáticos con insuficiencia pulmonar severa y/o estenosis pulmonar con al menos uno de los siguientes:
 - Disminución de la capacidad física de manera objetiva.
 - Dilatación del VD progresivo.
 - Disfunción sistólica del VD progresiva
 - Insuficiencia valvular Tricuspidéa Progresiva (al menos moderado).
 - Obstrucción del tracto de salida del VD con Presión sistólica del VD >80 mmHg.
 - Arritmia Ventricular / Atrial sostenida.
- CCS (2009): Insuficiencia Pulmonar y:

- Dilatación del VD moderada o severa progresiva (Volumen Telediastolico del VD >170 ml/m²).
- Disfunción Ventricular derecha moderada a severa.
- Insuficiencia valvular tricuspidea importante.
- Arritmia Atrial o Ventricular
- Sintomas como una disminución en la tolerancia al ejercicio.

Asi como los propuestos por Geva 8. los cuales son:

- Volumen Telediastolico > 150 ml/m² o Z score >4. (En pacientes cuya superficie corporal se encuentra fuera de los datos normales publicados: Volumen Telediastolico del Ventriculo Derecho / Volumen Telediastolico del ventriculo Izquierdo >2).
- Volumen Telediastolico del vD >80 ml.
- Fracción de eyección del VD < 47%
- Fracción de eyección del VI < 55%
- Aneurisma grande del Tracto de salida del VD.
- QRS >160 ms de duración
- Taquicardia sostenida relacionada con la carga de volumen de las cavidades derechas del corazón.
- Otros problemas Hemodinamicos significantes:
 - Obstrucción al tracto de salida del VD con Presión sistolica del ventriculo derecho >0.7
 - Estenosis severa del tronco de la Arteria Pulmonar (<30% del flujo que afecta a los pulmones) no candidato a terapia transcater.
 - Insuficiencia tricuspidea moderada o con mayor severidad
 - Cortocircuito izquierda-derecha con Qp/Qs >= 1.5
 - Insuficiencia Aortica severa.

Siendo Candidatos a colocación de Prottesis en sitio anatomico de la valvula pulmonar cuando cumplen con 2 o mas criterios en pacientes asintomaticos y con 1 o más en pacientes con sintomas. Tambien se menciona que los pacientes que se sometieron a reparación con 3 años o más de edad y las mujeres que contemplan un embarazo podrían ser consideradas para colocación de prottesis valvular pulmonar si cumplen uno o más de los criterios cuantitativos.

Tabla 16. Pacientes a quienes se les coloco prottesis de la Valvula pulmonar

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	si	7	5.3	5.3	5.3
	no	124	94.7	94.7	100.0
	Total	131	100.0	100.0	

Tabla 17. Edad en meses al momento de la colocación de la prótesis de la válvula pulmonar

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Sin Necesidad de recambio de la Válvula Pulmonar	124	94.7	95.4	95.4
	65	1	.8	.8	96.2
	96	1	.8	.8	96.9
	111	1	.8	.8	97.7
	120	1	.8	.8	98.5
	144	1	.8	.8	99.2
	156	1	.8	.8	100.0
	Total	130	99.2	100.0	
Perdidos	Sistema	1	.8		
	Total	131	100.0		

Los 6 pacientes tenían datos de insuficiencia valvular pulmonar severa; observando que tenían un rango de tiempo variable después de la cirugía de corrección desde los 3 años en un paciente hasta los 12 años 7 meses en otro paciente.

Sin embargo se debe mencionar que en nuestro estudio se analizaron solo pacientes pediátricos no descartando la posibilidad de que en algún momento incluso posterior a cumplir los 18 años puedan requerir de un recambio valvular.

Para futuros estudios en relación a los pacientes con tetralogía de Fallot se sugiere analizar cuantos pacientes en promedio se admiten por año así como la evaluación del peso a su ingreso y su asociación de este con el criterio de realizar tratamiento quirúrgico paliativo. Así como el peso al momento de la corrección quirúrgica total.

10.1 Conclusiones:

En el Instituto Nacional de Pediatría se atienden en promedio de 23 niños con diagnóstico de Tetralogía de Fallot y se operan alrededor de 13 niños por año según lo reportado por nuestro estudio a lo largo de estos últimos 10 años; sin predominancia en relación al sexo estando equilibrado. Se encontró en nuestra serie de casos que a los 4 años se realiza la corrección quirúrgica total de estos niños en promedio. Siendo una edad aun mayor comparada con los estudios realizados en países del primer mundo donde se realiza a edades más tempranas. Otro factor asociado que se debe destacar es la medición del grado de estenosis del anillo valvular de la pulmonar y el gradiente a través de la zona con estenosis ya que en nuestra revisión solo se encontró el dato (medición prequirúrgica por Ecocardiograma) en un 60-65%. Dentro de los factores asociados que se constataron fue la presencia de asociación a Síndrome de delección 22q11 (Síndrome de DiGeorge) en un 7% lo cual concuerda con las series reportadas en la literatura internacional. También se demostró que en la muestra del estudio un 9% de los niños con Tetralogía de Fallot se le realizó tratamiento paliativo con Fístula de Blalock-Taussing; siendo menor el porcentaje en relación con otras series.

Con relación a la corrección quirúrgica de los niños con Fallot se puede observar que la técnica de corrección que se utiliza en el INP es la de corrección con parche de pericardio. El tiempo promedio de permanencia en Bomba de circulación extracorporea en este tipo de paciente es de 3 horas con una media de 2 horas para el pinzamiento Aortico y 230 ml de sangrado en promedio. La principal arritmia que se encuentra asociada en el posquirúrgico inmediato es la presencia de bloqueos de rama derecha, seguido de bloqueo AV. También se observó un promedio de 13.6 días de estancia en la terapia cardiovascular así como 5.4 días con uso de ventilación mecánica.

La mortalidad intraoperatoria es casi nula y solo el 5% llega a fallecer en el posquirúrgico temprano por complicaciones asociadas a síndrome de bajo gasto, Sangrado y Choque séptico; destacando que los grupos etáreos que más se ven comprometidos son los menores de 1 año y los mayores de 5 años.

Aproximadamente un 60% de los niños con Tetralogía de Fallot que se operan en el INP desarrolla Insuficiencia de la válvula pulmonar en un promedio de 1 año y 7 meses posterior a la corrección. De ellos alrededor de un 5% será candidato a colocación de prótesis de la válvula pulmonar por desarrollo de insuficiencia valvular pulmonar severa asociado a algún criterio más según las guías internacionales (AHA, ESC, CCS o GEVA). También se observó que hubo distribución heterogénea con respecto a la edad de la colocación de la prótesis valvular pulmonar; observándose en un paciente de 5.4 años hasta en otro con 13 años.

11. BIBLIOGRAFIA.

1. Alva C. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana de Cardiología*. 2013 Jun; 24 (2): 87-93.
2. Friedli, B. *Tetralogía de Fallot*. EMC – *Pediatría*. 2004; 39(4): 19.
3. Karl, T. R., & Stocker, C. Tetralogy of Fallot and Its Variants. *Pediatric Critical Care Medicine journal*. 2016 Ago; 17: S330 S336.
4. López R. J., Charchi H. M. Informe de caso y revisión bibliográfica: Tetralogía de Fallot. *Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca*. (2019); Vol. 37. Número 2: pp. 59-65.
5. Downing, T. E., & Kim, Y. Y. Tetralogy of Fallot. *General Principles of Management*. *Cardiology Clinics*. 2015; 33(4): 531–541.
6. Bokma, J. P., Winter, M. M., Oosterhof, T., Vliegen, H. W., van Dijk, A. P., Hazekamp, M. G. Bouma, B. J. Preoperative thresholds for mid-to-late haemodynamic and clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *European Heart Journal*. 2015 Oct 27; 37(10): 829–835.
7. McKenzie, E. D., Maskatia, S. A., & Mery, C. Surgical Management of Tetralogy of Fallot: In Defense of the Infundibulum. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2013; 25(3): 206–212.
8. Sarris, G. E., Comas, J. V., Tobota, Z., & Maruszewski, B. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association

- for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2012; 42(5): 766–774.
9. García Vieites, M., Portela Torrón, F., Bautista Hernández, V., Fernández Arias, L., Vásquez Echeverri, D., Martínez Bendayán, I. Cuenca Castillo, J. J. Resultados del recambio valvular pulmonar según el tipo de prótesis implantada. *Cirugía Cardiovascular*. 2017; 24(3): 123–128.
 10. A.S. Rotes, B.W. Eidem, H.M. Connolly, C.R. Bonnicksen, J.K. Rosedahl, H. V. Schaff, et al. Long term follow-up after pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2014 Jun 23; 114: pp. 901-908
 11. T. Geva. Repaired tetralogy of Fallot: The roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2011 Sep 13; 13: p. 9
 12. Geva, T. Indications and Timing of Pulmonary Valve Replacement After Tetralogy of Fallot Repair. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2006 Feb 9; 9(1): 11–22.
 13. Galicia-Tornell, M., Reyes-López, A., Ruíz-González, S., Bolio-Cerdán, A., González-Ojeda, A., & Fuentes-Orozco, C. Tratamiento de la tetralogía de Fallot con parche transanular. Seguimiento a 6 años. *Cirugía y Cirujanos*. 2015 Jun 13; 83(6): 478–484.
 14. Dunne, B., Suthers, E., Xiao, P., Xiao, J., Litton, E., & Andrews, D. Medium-term outcomes after pulmonary valve replacement with the Freestyle valve for congenital heart disease: a case series. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2016 Jul 1; 49(5): e105–e111.
 15. Dunne, B., Suthers, E., Xiao, P., Xiao, J., Litton, E., & Andrews, D. The freestyle valve as a right ventricle to pulmonary artery conduit. A systematic review and meta-analysis. *Heart, lung and vessels*. 2015; 7(4): 304–310.
 16. Abbas, J. R., & Hoschtitzky, J. A. Which is the best tissue valve used in the pulmonary position, late after previous repair of tetralogy of Fallot? *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. 2013 Ago 13; 17(5): 854–860.
 17. C. Lee, Y.M. Kim, C.-H. Lee, J.C. Kwak, C.S. Park, J.Y. Song, et al. Outcomes of pulmonary valve replacement in 170 patients with chronic pulmonary regurgitation after relief of right ventricular outflow tract obstruction *J Am Coll Cardiol*. 2012 Sep 11; 60: pp. 1005-1014
 18. Ferraz Cavalcanti, P. E., Sá, M. P. B. O., Santos, C. A., Esmeraldo, I. M., Escobar, R. R. de, Menezes, A. M. de Lima, R. de C. Pulmonary Valve Replacement After Operative Repair of Tetralogy of Fallot. *Journal of the American College of Cardiology*. 2013 Dic 10; 62(23): 2227–2243.
 19. Egbe, A. C., Vallabhajosyula, S., & Connolly, H. M. Trends and outcomes of pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *International Journal of Cardiology*. 2019; x(x): xxx
 20. Sabate Rotes, A., Eidem, B. W., Connolly, H. M., Bonnicksen, C. R., Rosedahl, J. K., Schaff, H. V. Burkhart, H. M. Long-Term Follow-Up After Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot. *The American Journal of Cardiology*. 2014 Jun 23; 114(6): 901–908.
 21. Frigiola, A., Hughes, M., Turner, M., Taylor, A., Marek, J., Giardini, A. Bull, K. Physiological and Phenotypic Characteristics of Late Survivors of Tetralogy

- of Fallot Repair Who Are Free From Pulmonary Valve Replacement. *Circulation*. 2013 Oct 22; 128(17): 1861–1868.
22. Khanna, A. D., Hill, K. D., Pasquali, S. K., Wallace, A. S., Masoudi, F. A., Jacobs, M. L., ... Karamlou, T. Benchmark Outcomes for Pulmonary Valve Replacement Using The Society of Thoracic Surgeons Databases. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2015 Mar 25; 100(1): 138–146.
23. Holmes, K. W. Timing of Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot Using Cardiac Magnetic Resonance Imaging. *Journal of the American College of Cardiology*. 2012 May 26; 60(11): 1015–1017.

12. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.

Actividades	Ago	Sep	Oct	Nov	Dic	Ene	Feb	Mar	Abr	May	Jun	Jul	Ago	Sep	Oct	Nov
Búsqueda bibliográfica	■															
MARCO TEORICO Antecedentes Planteamiento del Problema	■	■														
Justificación, Objetivos (General y Específicos)			■	■												
Material y métodos			■	■												
Plan de análisis			■	■												
Entrega Protocolo de Investigación					■											
Recolección de la información					■	■	■	■								
Procesamiento de la información									■							
Análisis de la información										■						
Redacción de la Tesis											■	■	■	■	■	■
Presentación de tesis																■