



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

**SOBREVIDA DE PACIENTES CON CIRUGÍA
CORRECTIVA DE TETRALOGÍA DE FALLOT EN
RELACIÓN A LA PRESENCIA O AUSENCIA DE
FÍSTULA SISTÉMICO PULMONAR COMO
TRATAMIENTO PALIATIVO PREVIO**

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

PEDIATRA.

PRESENTA:

DRA. MARIA GUADALUPE JEAN TRON

ASESORES DE TESIS:

DR. ALEJANDRO BOLIO Cerdán.

**JEFE DE SERVICIO DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR DEL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

DR. SERGIO RUIZ GONZÁLEZ.

**MEDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE CIRUGIA
CARDIOVASCULAR DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ**



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ

Instituto Nacional de Salud

65 AÑOS DE EXCELENCIA EN PEDIATRÍA

Salud para las Nuevas Generaciones

MÉXICO. D.F.

JULIO 2008



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**SOBREVIDA DE PACIENTES CON CIRUGÍA CORRECTIVA DE
TETRALOGÍA DE FALLOT EN RELACIÓN A LA PRESENCIA O
AUSENCIA DE FÍSTULA SISTÉMICO PULMONAR COMO
TRATAMIENTO PALIATIVO PREVIO**

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

PEDIATRA.

PRESENTA:

DRA. MARIA GUADALUPE JEAN TRON

ASESORES DE TESIS:

DR. ALEJANDRO BOLIO CERDÁN.

**JEFE DE SERVICIO DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR DEL HOSPITAL
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

DR. SERGIO RUIZ GONZÁLEZ.

**MEDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE CIRUGIA
CARDIOVASCULAR DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ**

MEXICO D.F.

JULIO 2008

AGRADECIMIENTOS:

A mis padres por tener siempre los mejores consejos y por cuidarme tanto, por respaldar todos mis sueños. A mis hermanos por estar a mi lado y a enseñarme a pensar en grande.

A todos los grandes médicos que he conocido a lo largo de estos años y que con el ejemplar ejercicio de su profesión han contribuido a mi desarrollo.

Al Dr. Alejandro Bolio y el Dr. Sergio Ruiz, les agradezco el tiempo dedicado, sin el cual no hubiera sido posible esta tesis.

A todos mis compañeros de generación por su gran amistad y ayuda que recibí de ellos durante estos tres años de gran trabajo y estudio, ya que sin ellos no podría llegar a ser lo que ahora he logrado.

INDICE DE CONTENIDOS

INTRODUCCIÓN.....	1
MARCO TEORICO.....	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	11
JUSTIFICACIÓN.....	12
OBJETIVOS.....	13
HIPÓTESIS.....	14
MATERIAL Y METODOS.....	15
RESULTADOS.....	16
DISCUSIÓN.....	30
CONCLUSIONES.....	33
BIBLIOGRAFÍA.....	34

INTRODUCCIÓN

La Tetralogía de Fallot es una cardiopatía frecuente y puede representar hasta el 11-13% de todas las cardiopatías congénitas clínicas (1 de cada 8500 nacidos vivos). Junto con la transposición de grandes arterias es la cardiopatía cianótica más frecuente.

Hoy en día la corrección total en una sola operación es el tratamiento de elección. El tratamiento paliativo puede estar indicado en casos muy concretos. Este consiste en la realización de una fístula sistémico pulmonar ⁽¹⁾

El pronóstico es bueno. La inmensa mayoría de los niños con Tetralogía de Fallot sobreviven al tratamiento quirúrgico con una buena calidad de vida. La mortalidad hospitalaria es actualmente <2%. La morbilidad en el inmediato postoperatorio consiste en bajo gasto y/o disfunción diastólica ventricular derecha y arritmias (especialmente taquicardia de la unión). ⁽²⁻³⁾

Hay una supervivencia del 90% a los 20 años de edad y 85% a los 30 años de edad. Casi todos tienen una buena calidad de vida (clase funcional I y II de la NYHA). Las causas de mortalidad tardía incluyen el fracaso del ventrículo derecho, arritmias y endocarditis.⁽⁴⁾

Del 5 al 10% de los niños operados de corrección de Tetralogía de Fallot son reoperados por lesiones residuales a lo largo de 20-30 años de seguimiento. Las causas de la reoperación son en orden de frecuencia: 1) Insuficiencia/estenosis pulmonar residual, 2) CIV residual, 3) Insuficiencia tricuspídea y endocarditis. ⁽²⁾

MARCO TEÓRICO

ANTECEDENTES

Antes de 1945 los niños con cardiopatías congénitas cianóticas de flujo pulmonar disminuido con cortocircuitos de derecha a izquierda presentaban corta vida caracterizada por cianosis, Enfermedad vascular cerebral (EVC), abscesos cerebrales, arritmias y falla cardiaca.

En 1888 Fallot describió la cardiopatía congénita que lleva su nombre. A partir de la década de los cincuenta fueron apareciendo publicaciones que mostraban variantes en las anomalías anatómicas que acompañaban a la misma ⁽⁵⁾ y, por supuesto también estudios relacionados con la técnica de corrección quirúrgica de esta cardiopatía ⁽⁶⁾.

La primera corrección total de Tetralogía de Fallot efectuada con buen éxito fue llevada a cabo por Lillehei en el año de 1954, desde entonces se han desarrollado múltiples avances en los métodos quirúrgicos y cuidados perioperatorios, destacando las técnicas de protección miocárdica (cardioplejia), el abordaje transauricular (con el fin de minimizar la ventriculotomía), distintas alternativas de ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho y la tendencia a hacer correcciones primarias cada vez más precoces ⁽⁷⁾.

La reparación primaria electiva se ha hecho tradicionalmente después de los 2 años de edad, pero en casos seleccionados, con anatomía favorable de las ramas pulmonares, se operaban antes del año de vida⁽⁸⁾. Cuando había hipoxemia severa o crisis de hipoxia que no cedían al tratamiento médico con propranolol y la

anatomía pulmonar no aconsejaba la corrección en una etapa temprana, se hacía una operación paliativa previa (fístula sistémico pulmonar) y la corrección definitiva en una etapa posterior⁽⁹⁾.

ANATOMIA

La descripción original anatómica de la Tetralogía de Fallot clásica incluye 1) Estenosis de la arteria pulmonar, 2) comunicación interventricular, 3) cabalgamiento aórtico (la comunicación interventricular permite a la aorta cabalgar sobre el septo interventricular relacionándose con ambos ventrículos, cuando lo normal es que se encuentre solamente relacionada con el ventrículo izquierdo) y 4) hipertrofia de ventrículo derecho. En la práctica clínica son dos los elementos anatómicos esenciales del Fallot clásico: La estenosis pulmonar y la comunicación interventricular. La Comunicación interventricular es grande y en posición subaórtica y la estenosis pulmonar puede localizarse a nivel infundibular, valvular o supra valvular, siendo lo más frecuente que a más de un nivel esté estenótico. El anillo valvular pulmonar puede ser de tamaño normal o más frecuentemente pequeño y estenótico⁽¹⁰⁾.

Se incluyen al lado del Fallot clásico, otros tipos especiales de esta enfermedad: 1) El Fallot con ausencia de una arteria pulmonar (suele ser la izquierda) es raro ⁽¹¹⁾; 2) Más frecuente es la asociación con canal AV completo ⁽¹²⁾ (Síndrome de Down) en que la Comunicación interventricular del Fallot está sustituida por un canal completo del tipo C de Rastelli; 3) En la agenesia de la válvula pulmonar el anillo pulmonar suele ser pequeño y al menos algo estenótico, la válvula pulmonar es funcionalmente inexistente y las arterias pulmonares están muy dilatadas; 4) Las anomalías coronarias existen en un 3% de los Fallots y la principal anomalía

consiste en que la arteria descendente anterior nace de la coronaria derecha, cruzando el infundíbulo del ventrículo derecho pudiendo impedir o dificultar la corrección quirúrgica de la estenosis pulmonar ⁽¹³⁾.

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología del Fallot consiste en el paso de sangre desaturada del ventrículo derecho al ventrículo izquierdo y aorta a través de la comunicación interventricular, causando cianosis. El paso de sangre desaturada a la circulación sistémica, y por tanto la cianosis, es tanto mayor y más acusada cuanto más severa sea la estenosis pulmonar. El grado de estenosis pulmonar es el factor determinante de la clínica (precocidad e intensidad de la cianosis y crisis de hipóxia) ⁽¹⁴⁾

Con un hematócrito muy elevado, la relación plasma/hematíes está alterada y al existir una disminución relativa del plasma, y en consecuencia de los factores de la coagulación, se producen trastornos de la coagulación sanguínea que en el aspecto quirúrgico pueden ser importantes y de difícil control.

La hipertrofia muscular de la crista y las bandas parietal y septal se origina en la tetralogía de Fallot secundariamente como respuesta muscular del Ventrículo derecho ante el obstáculo al paso de la sangre que ocasiona estenosis severa de la vía de salida pulmonar. En este infundíbulo hipertrófico ocasionalmente puede producirse una contractura o espasmo muscular, dando lugar a las crisis de hipoxia. La irritabilidad, el llanto y el esfuerzo físico producen ocasionalmente una descarga de catecolaminas que actúan aumentando la frecuencia cardíaca con disminución del periodo de llenado ventricular con aumento considerable de la hiposaturación arterial ⁽¹⁵⁾.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

Hoy en día el diagnóstico de Tetralogía de Fallot suele realizarse en el periodo neonatal, siendo el soplo sistólico el signo que con más frecuencia motiva la valoración cardiológica. Este soplo está provocado por la estenosis pulmonar y característicamente aparece ya en la primera exploración del recién nacido⁽¹⁶⁾.

Ocasionalmente, el cierre del conducto arterioso provoca la aparición de cianosis en los primeros días de vida, si la estenosis pulmonar es muy severa. Es más habitual que la cianosis se presente en las semanas siguientes a lo largo del primero a tercer mes de vida debido al aumento progresivo del grado de estenosis pulmonar. Algunos casos de estenosis pulmonar leve o moderada cursan sin cianosis (Fallot rosado). Las crisis de hipóxia pueden aparecer en niños con o sin cianosis. Es un signo clínico de gravedad, ya que indica la presencia de estenosis pulmonar severa y dinámica (aparece tras el llanto o maniobras de Valsalva).

El Fallot con agenesia de la válvula pulmonar puede presentarse con un cuadro severo de dificultad respiratoria en el neonato con obstrucción bronquial y necesidad de asistencia mecánica respiratoria, ya que la gran dilatación de las ramas pulmonares que acompañan a esta variante clínica suele provocar obstrucción y malacia en el árbol traqueal y bronquial ⁽¹⁶⁾.

La exploración física, el ECG y la Rx torax AP son rutinas obligadas. En orden de importancia detectan 1) Cianosis, 2) frémito y soplo sistólico en base (borde esternal izquierdo superior), en barra (de intensidad homogénea durante toda la sístole) con segundo tono único, 3) hipertrofia de ventrículo derecho (ECG) y 4) corazón “en zueco” (Rx de torax).

El ecocardiograma doppler color es el método diagnóstico de elección. Se objetiva y define la Comunicación interventricular, el grado de cabalgamiento aórtico, el grado y localización de la estenosis pulmonar y el tamaño del anillo pulmonar. En la casi totalidad de los Fallots las arterias pulmonares son normales en tamaño y distribución ⁽¹⁷⁾. Un anillo pulmonar pequeño (lo más frecuente) implica el implante quirúrgico de una parche transanular, lo cual a su vez implica el sacrificio de la válvula pulmonar. El diagnóstico es sencillo también en los Fallots con agenesia de la válvula pulmonar y en aquellos que se asocian con canal AV. En manos expertas y con alta sospecha, pueden diagnosticarse correctamente aquellos casos con ausencia de una rama pulmonar y aquellos con coronaria anómala.

El cateterismo diagnóstico y la resonancia magnética son innecesarios para el diagnóstico de Fallot, y su indicación debe ser limitada a casos concretos en los que el estudio ecocardiográfico puede no proporcionar datos definitivos.

Entre estos casos están incluidos aquellos Fallots con ausencia de rama pulmonar o alteraciones de la distribución y tamaño de arterias pulmonares y, según los grupos quirúrgicos, los casos con sospecha de coronaria anómala ⁽¹⁷⁾ .

TRATAMIENTO MÉDICO

La mayoría de los Fallots no requieren tratamiento en el periodo neonatal y pueden darse de alta a su domicilio con revisiones cardiológicas frecuentes.

El uso de prostaglandinas es obligado en aquellos casos con estenosis pulmonar severa que presentan cianosis al cerrarse el conducto arterioso ⁽¹⁶⁾.

El tratamiento de las crisis de hipoxia consiste en proveer oxígeno, posición

genupectoral (similar al acuclillamiento), administración de morfina o algún sedante como las benzodiazepinas y bicarbonato (si se sospecha acidosis metabólica).

Su prevención consiste en la administración de sedantes en algunos casos y en evitar las punciones para análisis de sangre que no sean totalmente necesarios. En ocasiones pueden estar indicado la administración de bloqueantes beta tipo propranolol.

La cianosis severa o progresiva y la presencia de crisis de hipoxia son indicación inmediata o precoz del tratamiento quirúrgico.

Algunos casos de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar pueden requerir cuidados intensivos precoces neonatales ante un cuadro severo de dificultad respiratoria por obstrucción bronquial.

FISTULAS SISTÉMICO PULMONARES

La creación de una fístula sistémico-pulmonar supone, habitualmente, la conexión de una arteria subclavia con la rama pulmonar del mismo lado directamente (término-lateral) o con interposición de un tubo de Goretext (MR) de calibre conocido (laterolateral). Esta conexión genera un cortocircuito aorto-pulmonar que palía la oligohemia pulmonar (18-19).

El objetivo de las fístulas sistémico-pulmonares es incrementar la entrega de sangre a los pulmones mejorando la oxigenación sistémica, así como favorecer el aumento de tamaño de las arterias pulmonares hipoplásicas y por lo tanto disminuir la policitemia y sus complicaciones, así como la presencia de crisis de hipoxia.

Dentro de las desventajas de las fístulas se encuentra la posibilidad de algunas complicaciones como trombosis de las mismas, flujo inadecuado que requiere de una segunda cirugía, deformación de arterias pulmonares y lesión a nervio frénico entre otras.

CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE FALLOT

El tratamiento quirúrgico de corrección total de la Tetralogía de Fallot es el que se recomienda en cuanto es diagnosticado este padecimiento, independientemente de la edad ⁽²⁰⁾, siempre y cuando la anatomía de las arterias pulmonares y del infundíbulo del ventrículo derecho sea favorable si se detecta una estenosis muy severa de la arteria pulmonar esto constituye una contraindicación para una corrección total precoz ⁽²¹⁻²²⁾.

En ausencia de rama pulmonar, debe indicarse operación correctora temprana preservando la función valvular pulmonar o implantando un conducto valvulado y rescatando para la circulación pulmonar la rama pulmonar “ausente” si esta no es tal y nace de aorta o conducto arterioso ⁽²³⁾.

Los casos de Fallot con agenesia de válvula pulmonar son intervenidos mayoritariamente mediante implante de conducto valvulado, con resección de ambas arterias pulmonares en los casos con obstrucción pulmonar, o bien mediante maniobra de Lecompte y anastomosis directa del tronco pulmonar en el ventrículo derecho ⁽²⁴⁾.

Los niños con canal auriculoventricular asociado pueden ser sometidos a corrección total un poco más tarde, hacia los 4-63 meses, y en principio es aconsejable preservar la función valvular pulmonar o implantar un conducto

valvulado.

La presencia de una coronaria anómala no debe impedir la corrección total en una sola operación, y el cirujano debe ir siempre preparado para esta eventualidad.

En la mayoría de los casos se puede corregir con la técnica estandar o con pequeñas modificaciones. En una minoría es necesario implantar un conducto ventrículo derecho – arteria pulmonar. Por este motivo, algunos grupos quirúrgicos aplazan la corrección unos meses (25).

FACTORES DE RIESGO

Se han descrito factores de riesgo para la reparación de Tetralogía de Fallot como la hipoplasia de las ramas pulmonares, agenesia de valvas pulmonares, necesidad de colocar parche transanular, edad menor de 4 años, alta concentración de hemoglobina y presión igual o mayor que la sistémica en el ventrículo derecho que en el izquierdo después de la reparación (26).

COMPLICACIONES

Las complicaciones posoperatorias son frecuentemente bien toleradas (defecto interventricular residual, la insuficiencia aórtica, la disfunción valvular pulmonar y las arritmias cardiacas) y por lo general éstas son leves, a excepción de las arritmias cardiacas que pueden ser muy graves(27).

Si las complicaciones se dejan sin tratamiento oportuno, puede ocurrir que los pacientes evolucionen hacia la hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia cardiaca (28).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál es la sobrevida de pacientes con corrección total de Tetralogía de Fallot que fueron sometidos a una fístula sistémico-pulmonar como tratamiento paliativo previo comparados con aquellos sin tratamiento paliativo previo?

JUSTIFICACIÓN

La Tetralogía de Fallot constituye una de las causas más frecuente de cardiopatía congénita cianógena de flujo pulmonar disminuido. Debido a causas anatómicas en pacientes observados en este hospital y el retraso en el envío de éstos en muchas ocasiones la mejor opción de tratamiento inicial es ofrecer una cirugía paliativa. La finalidad de este estudio es comparar la sobrevida en pacientes a los cuales se les realiza fístula sistémico pulmonar previo a cirugía de corrección definitiva.

OBJETIVOS

General

- Comparar la sobrevivencia de pacientes con Tetralogía de Fallot con corrección total que previamente se sometieron a tratamiento paliativo con fístula sistémico pulmonar y posteriormente se corrigieron contra los que se les realizó corrección definitiva sin cirugía paliativa previa.

Específicos

- Identificar la frecuencia de pacientes con fístulas sistémico-pulmonares en Tetralogía de Fallot.
- Identificar la frecuencia de pacientes con corrección total de Tetralogía de Fallot sin fístula previa.
- Identificar variables demográficas tales como edad y sexo de pacientes que fueron sometidos a cirugía paliativa y su corrección definitiva posterior.
- Identificar variables demográficas tales como edad y sexo de pacientes que fueron sometidos a cirugía correctiva sin paliación previa.

HIPÓTESIS

HIPOTESIS (H1) El realizar una fístula sistémico-pulmonar mejora la sobrevida en pacientes con Tetralogía de Fallot permitiéndoles crecer y oxigenar mejor para posteriormente realizar una corrección definitiva.

HIPOTESIS NULA (HO) La sobrevida es igual o mejor en pacientes con Tetralogía de Fallot a los cuales no se les realiza una fístula sistémico pulmonar previo a una corrección total .

MATERIAL Y MÉTODOS

- Diseño:
Análisis comparativo, descriptivo, retrospectivo, longitudinal.
 - Población de estudio:
Pacientes con Tetralogía de Fallot operados de corrección total con o sin fístula sistémico pulmonar.
 - Se realizará una revisión de expedientes en un periodo de 8 años, 5 meses (del 01/01/2000 a 30/05/2008) y se formarán dos grupos comparativos de pacientes con fístula previa (grupo 1) y otro obtenido al azar de individuos sin fístula previa (grupo 2) de donde se evaluará:
 - Edad del paciente al momento de cirugía paliativa.
 - Edad del paciente al momento de corrección total.
 - Sintomatología referida en consulta externa u hospitalizaciones: cianosis, crisis de hipoxia, policitemia y determinación de la clase funcional.
 - Tamaño de las ramas pulmonares previo a la cirugía correctiva.
 - Mortalidad en pacientes con corrección total con o sin fístula.
- Se realizará un análisis estadístico de Kaplan Meyer.
Paquete estadístico Stata.

RESULTADOS

GRUPOS

Un total de 173 pacientes fueron operados de Cirugía Correctiva de Tetralogía de Fallot durante el período del estudio, de ellos:

A once pacientes se les practicó Cirugía Paliativa previa con Fistula Sistémico Pulmonar, constituyendo el grupo a analizar (Grupo 1). Fue excluido del análisis un paciente debido a que no se recuperó el archivo clínico completo.

De los 162 pacientes que no fueron sometidos a Cirugía paliativa previa se formo un grupo (Grupo 2) de 20 individuos que fueron comparados con el grupo 1.

SEXO y EDAD

El grupo 1 estaba constituido por 6 individuos del sexo masculino (60%) y 4 del sexo femenino (40%). La media de edad fue 10 años con un rango entre 5 y 14 años.

El grupo 2 estaba constituido por 7 individuos del sexo masculino (35%) y 13 del sexo femenino (65%), la media de edad fue de 8 años con un rango de 3 a 16 años.

EDAD AL MOMENTO DE CIRUGÍA CORRECTIVA

El rango de edad de los pacientes al momento de la cirugía correctiva en el grupo 1 fue de 1 a 10 años con una media de 5 años y el grupo 2 fue de 2 a 11 años con una media de 4 años.

EDAD AL MOMENTO DE LA FÍSTULA

Dentro del grupo 1 la media de edad al momento de la fístula fue de 140 días, con un rango de 2 a 65 meses.

COMORBILIDAD

Dentro del grupo 1 dos pacientes (20%) presentaban comorbilidad uno con Sx Nefrótico y el otro con Esclerodermia. Dentro del grupo 2, 4 pacientes (20%) presentaban comorbilidad, 3 de ellos con Síndrome de Down y uno con Hidronefrosis.

CLASE FUNCIONAL

Dentro del grupo 1, Un paciente se encontraba en clase funcional I (10%), 5 pacientes en clase funcional II (50%) y 4 pacientes en clase funcional III (40%).

Dentro del grupo 2, 7 pacientes (35%) se encontraba en clase funcional I, 4 pacientes (20%) se encontraban en clase funcional II y 9 pacientes (45%) en clase funcional III.

TIEMPO DE SEGUIMIENTO

El tiempo de seguimiento del grupo 1 tuvo una media de 65 meses con un rango de 2 a 130 meses.

El tiempo de seguimiento del grupo 2 tuvo una media de 49.5 meses con un rango de 1 a 99 meses.

MORTALIDAD

La mortalidad dentro del grupo 1 fue de 2 eventos, el primero a los 66 días por choque séptico, el segundo a los 540 días por crisis de hipoxia.

Dentro del grupo 2: Hubo 3 eventos de muerte, todos durante el primer mes, el primero intraoperatorio al no poderse recuperar de la circulación extracorpórea, el segundo a los 2 días, el tercero a los 7 días, estos 2 últimos por choque séptico y coagulación intravascular diseminada respectivamente.

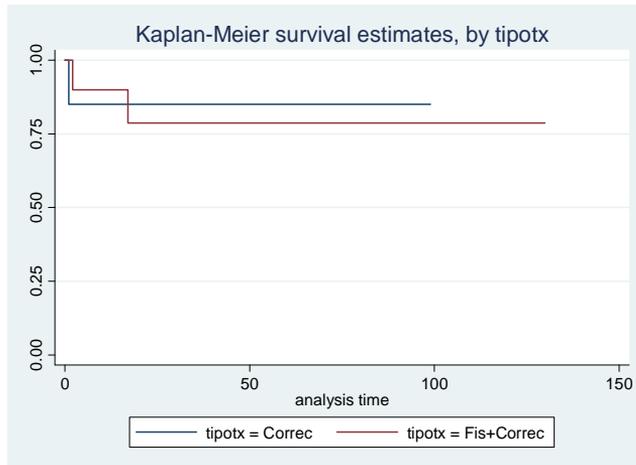
REOPERACIONES

Dentro del grupo 1 solo hubo un paciente que presentó disfunción de la fístula por lo que se tuvo que reoperar.

SOBREVIDA

En la Gráfica 1 se puede observar la curva de sobrevida de los dos grupos, encontrando una mayor sobrevida en el grupo de pacientes con cirugía correctiva en el primer tiempo quirúrgico comparado con el grupo de pacientes con cirugía correctiva y fístula previa.

Encontramos en el grupo 1, una sobrevida del 90% dentro de los primeros 17 meses de seguimiento, y una sobrevida posterior del 79% hasta el término del seguimiento. (Tabla 1). Dentro del grupo 2 se observó una sobrevida del 85% posterior al primer mes de la corrección y hasta el término del seguimiento (Tabla 1).



Gráfica 1: Sobrevida por grupos de tratamiento.

Tabla 1

Beg. Time	Net Total	Survivor Fail	Std. Lost	Function

Grupo 2				
1	20	3	0	0.8500
11	17	0	1	0.8500
13	16	0	1	0.8500
18	15	0	1	0.8500
25	14	0	1	0.8500
33	13	0	1	0.8500
45	12	0	1	0.8500
51	11	0	1	0.8500
53	10	0	1	0.8500
54	9	0	1	0.8500
65	8	0	1	0.8500
68	7	0	1	0.8500
71	6	0	1	0.8500
80	5	0	2	0.8500
85	3	0	1	0.8500
89	2	0	1	0.8500
99	1	0	1	0.8500
Grupo 1				
2	10	1	0	0.9000
9	9	0	1	0.9000
17	8	1	0	0.7875
23	7	0	1	0.7875
30	6	0	1	0.7875
60	5	0	1	0.7875
68	4	0	1	0.7875
96	3	0	1	0.7875
101	2	0	1	0.7875
130	1	0	1	0.7875

En la gráfica 2 se observa la comparación de la sobrevida ajustada a la edad, haciendo un punto de corte de 4 años de edad, encontrando que las curvas se invierten, siendo el grupo de fistula más corrección el que presenta mejor sobrevida con un 100% comparado con 66% del grupo de solo corrección (Tabla 2).

Tabla 2

Adjusted

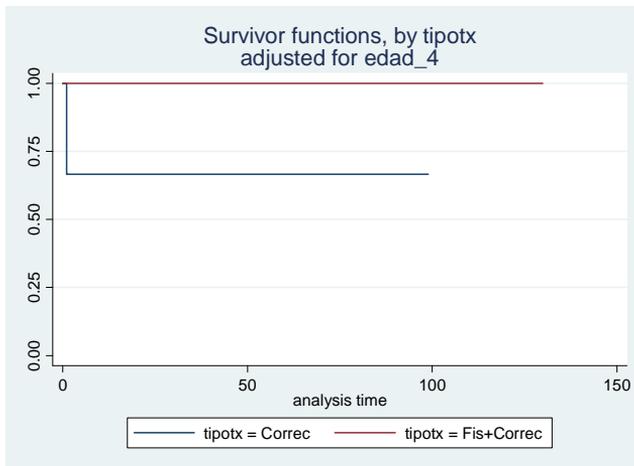
Time Survivor Function

Correc

1	0.6667
11	0.6667
13	0.6667
18	0.6667
25	0.6667
33	0.6667
45	0.6667
51	0.6667
53	0.6667
54	0.6667
65	0.6667
68	0.6667
71	0.6667
80	0.6667
85	0.6667
89	0.6667
99	0.6667

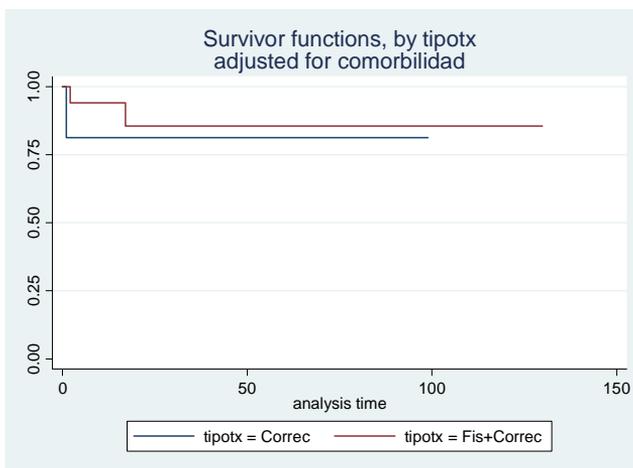
Fis+Correc

2	1.0000
9	1.0000
17	1.0000
23	1.0000
30	1.0000
60	1.0000
68	1.0000
96	1.0000
101	1.0000
130	1.0000



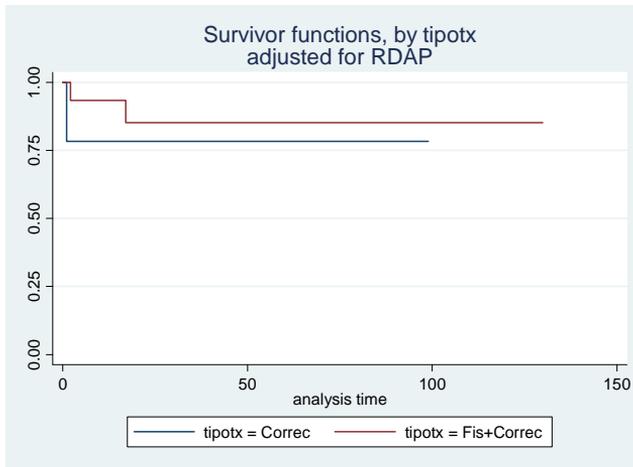
Gráfica 2: Sobrevida por tipo de tratamiento, ajustado a edad.

En la Gráfica 3 se puede observar la sobrevida ajustada a comorbilidad, se encontró una mayor sobrevida en pacientes del grupo 1 con un 94% los primeros 17 meses de observación y posteriormente un 85% hasta el final comparado con una sobrevida dentro del grupo 2 de 81% desde el primer mes hasta el final de la observación.

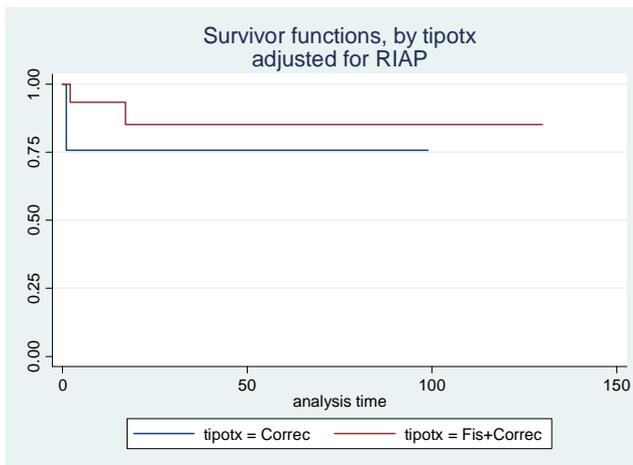


Gráfica 3: Sobrevida por tipo de tratamiento, ajustado a comorbilidad.

En las gráficas 4 y 5 se observa la curva de sobrevida ajustada al tamaño de las ramas pulmonares, se hizo un punto de corte de 10mm en ambas ramas, se analizaron individualmente la izquierda y la derecha, se encontró en las dos gráficas una mayor sobrevida en los pacientes del grupo 1, del 93% en los primeros 17 meses y un 85% posterior a éstos analizando la RDAP y RIAP comparado con una sobrevida del grupo 2 de 78% analizando la RDAP y 75% analizando la RIAP.

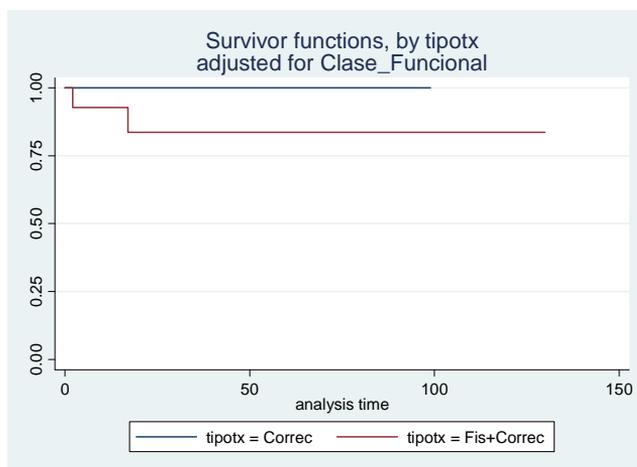


Gráfica 4: Sobrevida por grupo de tratamiento, ajustado a tamaño de la rama derecha de la arteria pulmonar.



Gráfica 5: Sobrevida por grupo de tratamiento, ajustado a tamaño de la rama izquierda de la arteria pulmonar.

En la gráfica 6 se observa la gráfica de sobrevida por tipo de tratamiento ajustada a clase funcional, dividiendo a la clase funcional I y II de la III y IV. Se observó una mayor sobrevida en el grupo de sólo corrección con un 100%, comparado con una sobrevida del grupo de fístula más corrección del 92% los primeros 17 meses y de un 83% los meses posteriores de seguimmiento.



Gráfica 6: Sobrevida por grupo de tratamiento, ajustado a clase funcional.

Tabla 3

Log-rank test for equality of survivor functions

	Events	Events
tipotx	observed	expected
Correc	3	3.28
Fis+Correc	2	1.72
Total	5	5.00

chi2(1) =	0.07
Pr>chi2 =	0.7863

En la tabla 3 se observa el test Longrank para la comparación de 2 curvas, Con el valor obtenido (p 0.07) no se rechaza la Hipótesis nula de igualdad. Es decir, existe igualdad entre las alternativas quirúrgicas para la reparación de tetralogía de fallot.

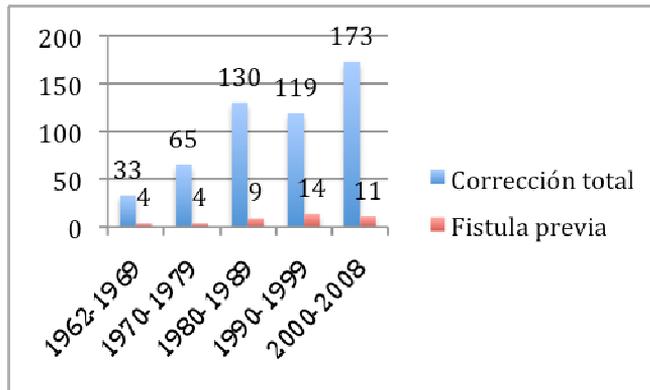
PREVALENCIA DE PACIENTES CON CIRUGÍA PALIATIVA PREVIA A CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL HIMFG.

Un total de 520 pacientes han sido operados en el HIMFG desde 1962 hasta el 30 de Mayo del 2008, de los cuales se les realizó una fistula sistémico pulmonar a 42 de estos pacientes, representando el 8%.

En la tabla 4 y gráfica 7 se puede observar la prevalencia de fistula sistémico pulmonar como tratamiento paliativo previo a una corrección total de Tetralogía de Fallot en las diferentes décadas.

Tabla 4

	Corrección total	Fistula previa	Porcentaje
1962-1969	33	4	12.1%
1970-1979	65	4	6.1%
1980-1989	130	9	6.9%
1990-1999	119	14	11.7%
2000-2008	173	11	6.3%



Gráfica 7: Prevalencia de fístulas sistémico pulmonares en pacientes con corrección total de Tetralogía de Fallot en el HIMFG.

DISCUSIÓN

La Tetralogía de Fallot es una cardiopatía cianógena importante, algunos artículos recientes sugieren que la corrección definitiva es posible en recién nacidos y lactantes menores y que ésta es la cirugía de elección a cualquier edad ⁽²⁰⁾. En algunos centros se prefieren otras alternativas como lo son las fístulas sistémico pulmonares como primer tiempo quirúrgico. Sin embargo, se ha propuesto que la decisión de un tratamiento inicial no debe ser basada solamente en la clínica y hallazgos anatómicos, sino también en el grado de infraestructura con la que se cuenta en una institución, y la experiencia de los grupos involucrados en el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y cuidados postoperatorios del paciente.

No hay estudios en la literatura que muestren la sobrevida entre los pacientes que se les realiza solo un tiempo quirúrgico a comparación de los que la corrección se hace posterior a un tratamiento paliativo.

El objetivo de este estudio era demostrar alguna diferencia en la sobrevida de pacientes con tratamiento paliativo previo a una corrección total comparados con aquellos que fueron corregidos como tratamiento inicial. No se encontró tal diferencia al hacer el análisis estadístico.

Se tomaron en cuenta ciertas variables que podrían modificar la sobrevida como la edad, la comorbilidad, el tamaño de las ramas pulmonares y la clase funcional inicial ⁽²⁶⁾ para el análisis, como se puede observar en los resultados estos factores sí modifican la sobrevida en nuestro estudio.

Con los resultados de nuestro estudio aunque no fueron significativamente estadísticos probablemente porque el número de eventos (muertes) fue muy reducido, se pueden hacer algunas consideraciones.

Las indicaciones para la realización de un tratamiento paliativo previo a la corrección total en general son: La sintomatología del paciente (mayor cianosis, crisis de hipoxia) y la anatomía desfavorable, principalmente relacionada con el tamaño de las ramas pulmonares, la confluencia de las mismas, la existencia de colaterales y el grado de estenosis de la arteria pulmonar. Al no haber diferencias en las curvas de sobrevida, se sugiere la posibilidad de que al realizar un tratamiento paliativo se igualan las condiciones de los pacientes que lo requieren al ser comparados con aquellos pacientes a los cuales se les puede realizar una corrección total de primera intención y así la sobrevida de los dos grupos resulta ser la misma.

Por otro lado, sería interesante conocer si los pacientes a los que se les hizo una fístula sistémico pulmonar como tratamiento paliativo previo habrían tenido la misma sobrevida si no se les hubiera hecho este procedimiento, conclusiones que no se pueden obtener de este estudio, por lo que se sugiere una investigación que analice todos los casos operados para la realización de una fístula sistémico pulmonar en tetralogía de Fallot y no sólo los casos que sobreviven a ese procedimiento inicial como en este reporte.

La tendencia actual de tratamiento para la Tetralogía de Fallot es el realizar la corrección total como primera elección; las indicaciones para realizar un tratamiento paliativo previo como las fístulas sistémico pulmonares dependen de cada centro y no se encuentran bien establecidas. Dentro de nuestro estudio se puede observar que el tamaño de las ramas pulmonares, la comorbilidad y la edad

modifican la sobrevida en el momento de la corrección total, pero no analiza los factores que influyen en la sobrevida de los pacientes que requirieron fístula, por lo que se necesitan mas estudios para definir los factores de riesgo y por lo tanto las indicaciones para realizar una fístula sistémico pulmonar previa a la corrección total. La fístula deberá estar enfocada a resolver precisamente los factores de comorbilidad que influyen en el resultado de la corrección total independientemente de si estos mismos factores influyen para el resultado de la operación de la fístula, toda vez que como se demuestra en el presente estudio se iguala la sobrevida en el momento de la corrección.

CONCLUSIONES

En nuestro estudio inicialmente los pacientes sin cirugía paliativa previa a la corrección muestran una mayor sobrevida que los pacientes con fístula sistémico pulmonar previa.

Al ajustar los resultados con comorbilidad, edad y tamaño de ramas pulmonares se observa una mayor sobrevida en los pacientes que previamente fueron sometidos a cirugía paliativa, al comparar igualdad entre dos curvas y obtener una p de 0.07 no se puede rechazar la hipótesis nula.

La sobrevida de pacientes con Corrección total de Tetralogía de Fallot es igual tengan o no cirugía paliativa previa.

Esto sugiere la posibilidad de que se igualen las condiciones de los pacientes que presentan una enfermedad más grave y requieren un tratamiento paliativo previo con aquellos con indicación de corrección definitiva como primera elección.

BIBLIOGRAFIA

1. Maroto C., Enriquez de Salamanca F., Herraiz JI., Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82. 6
2. Murphy JG., Gersh BJ., Mair DD., Fuster V., McGoon MD., Ilstrup DM., McGoon DC., Kirklin JW., Danilson GK. Long term output in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 593-9.
3. Iturralde Torres, Pedro. Trastornos del ritmo y de la conducción en pacientes operados de corrección total de tetralogía de Fallot. *Arch. Cardiol. Méx.*, Jun 2006, vol.76, suppl.2, p.62-64. ISSN 1405-9940
4. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SA, Hokanson JS, Polie C, Rosenthal M, Nakazawa M, Molier JH, Gillete PC, Webb GD, Radington AN: Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: A multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975–981.
5. Becker Ae, Connor M, Anderson RH. Tetralogy of Fallot, a morphometric and geometric study. *Am J Cardiol* 1975; 35: 402-412.
6. Vargas FJ, Keutzer GO, Pedrini M, Capelli H, Rodriguez Coronel A. Tetralogy of Fallot with subarterial ventricular septal defect: Diagnostic and surgical implications. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 908-912
7. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, Pacifico AD: Surgical results and protocols in spectrum of Tetralogy of Fallot. *Ann Surg* 1983; 198: 251-265.

8. Gómez O: Cirugía en las cardiopatías congénitas cianóticas. Manual de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil. Artaza O y Zilleruelo R. Ed Mediterráneo. Santiago Chile. 1989: 75-77
9. Nakata S, Imai Y. Takanashi Y: A new method for the quantitative standarization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow. J. Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88: 610-619.
10. Fallot A. Anatomie pathologique de la maladie bleue. Marseille Medial 1888 ; 25 : 77-93, 207- 23, 270-86, 341-54, 403-20.
11. Zhang GC., Wang ZW., Ahang RF., Ahu HY and Yi DH. Surgical repair of patients with tetralogy of Fallot and unilateral absence of pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1997; 64: 1150-3.
12. Alonso J., Núñez P., Pérez de León J., Sánchez PA., Villagrà F., Gómez R., López Checa S., Vellibre D., Brito JM. Complete atgrioventricular canal and tetralogy of Fallot: surgical management. Eur J. Cardiothorac Surg 1990; 4: 297-9.
13. Brizard CP., Mas C., Sohn YS., Cochrane AD and Karl TR. Transatrialtranspulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 116: 770-9
14. Castañeda A., Jonas RA, Mayer JE., Hanley FL. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Philadelphia: W.B. Saunders Co, 1994: 215-34.

15. G. Tellez de Peralta. Tratado de Cirugía Cardiovascular. 2da edición: Ed Díaz de Santos. 1998.
16. Snir E., de Leval M., Elliott MJ., Stark J. Current surgical technique to repair Fallot's tetralogy with absent pulmonary valve syndrome. Ann. Thorac Surg 1991; 51: 979-82.
17. Hräska V. A new approach to correction of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Ann Thorac Surg 2000; 69: 1601-3.
18. Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. Vol I Fifth edition. Baltimore: Ed Williams & Wilkins, 1995.
19. Nichols DG. Critical heart disease in infants and children. Ed Mosby-year book. Inc. 1995
20. T.J. Mulder, L.A. Pyles, A. Stolfi, A.S. Pickoff. A Multicenter Analysis of the Choice of Initial Surgical Procedure in Tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol 23:580±586, 2002.
21. C van Doorn. The unnatural history of tetralogy of Fallot: surgical repair is not as definitive as previously thought. Heart. 2002 November; 88(5): 447–448.
22. S K Srinathan, R S Bonser, B Sethia, S A Thorne, W J Brawn, and D J Barron. Changing practice of cardiac surgery in adult patients with congenital heart disease. Heart. 2005 February; 91(2): 207–212.

23. Reddy VM., Liddicoat JR., McElhinney DB., Brook MM., Stanger P and Hanley FL. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in Neonates and Infants less than three months of age. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:S592-6.
24. Brizard CP., Mas C., Sohn YS., Cochrane AD and Karl TR. Transatrial-transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 770-9
25. Kurosawa H., Morita K., Yamagishi M., Shimizu S., Becker AE., Anderson RH. Conotruncal repair for Tetralogy of Fallot: Medterm results. *J. Torca. Cardiovasc. Surg.* 1998; 115:351-60.
26. Dieti CH, Torres A, Cazzaniga M: Right atrial approach for surgical correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1989; 48: 546-552.
27. Antonio Franco Folino, Luciano Daliento. Arrhythmias After Tetralogy of Fallot Repair. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2005 Oct–Dec; 5(4): 312–324.
28. D. Luke Glancy, Theresa A. Mills, V. Bibb Saye, and Jay L. Hollman. Dyspnea, edema, and syncope 35 years after “total correction” of tetralogy of Fallot. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2006 July; 19(3): 279–280.