



**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD
“FEDERICO GÓMEZ”**

**EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE
FALLOT CON PARCHE TRANSANULAR**

**TESIS DE GRADO PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA PEDIÁTRICA**

PRESENTA

MATILDE MYRIAM GALICIA TORNELL

DIRECTOR DE TESIS


DR. SERGIO RUIZ GONZÁLEZ

CIRUJANO CARDIOTORÁCICO ADSCRITO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO “FEDERICO GÓMEZ”

CIUDAD DE MÉXICO, JULIO 2011

DIRECTOR DE TESIS



DR. SERGIO RUÍZ GONZÁLEZ

CIRUJANO CARDIOTORÁCICO ADSCRITO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

CO-DIRECTOR




DR. ALEJANDRO BOLIO CERDÁN

CIRUJANO CARDIOTORÁCICO JEFE DE SERVICIO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

ASESOR



DRA. PATRICIA ROMERO CÁRDENAS

CIRUJANO CARDIOTORÁCICO ADSCRITO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

SEDE

Servicio de Cirugía Cardiorácica Pediátrica
Laboratorio de estudios no invasivos cardiológicos
Hospital Infantil de México “Federico Gómez”
Institutos Nacionales de Salud

TESISTA

MATILDE MYRIAM GALICIA TORNELL

RESIDENTE DE TERCER AÑO DE LA ESPECIALIDAD
EN CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA. HIM

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO “FEDERICO GÓMEZ”

DR. MÁRQUEZ No. 162, COL. DOCTORES

MÉXICO, D.F., C.P. 6720

TEL: 52 28 99 17 EXT. 2224 y 226.

mmygato@hotmail.com

INDICE

RESUMEN	8
INTRODUCCIÓN	9
I. MARCO TEÓRICO	10
Antecedentes	10
-Aspectos históricos	10
-Bases anatómicas y patológicas de la tetralogía de Fallot	11
-Historia natural de la tetralogía de Fallot	12
-Consideraciones terapéuticas	12
-Mortalidad quirúrgica	15
-Seguimiento	16
-Complicaciones tardías después de la corrección de tetralogía de Fallot	16
-Factores de riesgo que afectan los resultados a largo plazo	17
-Momento e indicaciones del reemplazo valvular pulmonar	21
-Estrategias de manejo a largo plazo	22
Justificación	25
Planteamiento del problema	27
Objetivos	28

II. MATERIAL Y MÉTODOS	29
Diseño del estudio	29
Universo de estudio	29
Criterios de inclusión	29
Criterios de exclusión	29
Criterios de eliminación	29
Variables	29
Cuadro de operacionalización de las variables	31
Método estadístico	33
Consideraciones éticas	33
III. ORGANIZACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN	34
Desarrollo del estudio	34
Flujograma del desarrollo del estudio	34
Cronograma de actividades	35
IV. RECURSOS HUMANOS	34
V. RECURSOS MATERIALES	34
VI. RESULTADOS	36
VII. DISCUSION	45
VIII. CONCLUSION	49
IX. BIBLIOGRAFIA	50
X. ANEXOS	53

LISTADO DE FIGURAS Y TABLAS

Figura 1. Experiencia quirúrgica del Texas Children's Hospital de 1954 a 1955 en más de 2175 pacientes.	11
Figura 2. Autopsia de especimen abierto a través de la pared anterior del ventrículo derecho mostrando las características principales de la tetralogía de Fallot	11
Figura 3. Estrategia quirúrgica clásica en pacientes sintomáticos con tetralogía de Fallot	15
Figura 4. Representación esquemática del balance ideal requerido después de la reconstrucción del TSVD	19
Figura 5. Cronograma de actividades	35
Tabla A. Estrategia quirúrgica hipotéticamente "ideal" para la corrección total de tetralogía de Fallot	23
Tabla 1. Características preoperatorias de los pacientes con corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular	39
Tabla 2. Cardiopatía asociada a la tetralogía de Fallot	39
Tabla 3. Morbilidad perioperatoria en la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular	40
Tabla 4. Reoperación perioperatoria en la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular	40
Tabla 5. Factores asociados con mortalidad perioperatoria en la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular	41
Tabla 6. Morbilidad tardía en la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular	41
Gráfico 1. Total de cirugías correctivas de tetralogía de Fallot de enero 2000 a noviembre 2009	42
Gráfico 2. Procedimientos concomitantes realizados durante la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular	43
Gráfico 3. Mortalidad perioperatoria en la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular	43
Gráfico 4. Evolución de los pacientes con disfunción ventricular derecha y corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular	44

ABREVIATURAS

CEC	Circulación Extracorpórea
CIV	Comunicación Interventricular
CTTF	Corrección Total de Tetralogía de Fallot
ECO	Ecocardiograma
ECG	Electrocardiograma
FEVD	Fracción de Expulsión Ventricular Derecha
FEVI	Fracción de Expulsión Ventricular Izquierdo
IP	Insuficiencia Pulmonar
NYHA	New York Heart Association
OTSVD	Obstrucción del Tracto de Salida de Ventrículo Derecho
PTA	Parche Transanular
RM	Resonancia Magnética
RDAP	Rama Derecha de Arteria Pulmonar
RIAP	Rama Izquierda de Arteria Pulmonar
RVP	Reemplazo Valvular Pulmonar
TSVD	Tracto de Salida de Ventrículo Derecho
TF	Tetralogía de Fallot
VD	Ventrículo/Ventricular Derecho
VI	Ventrículo/Ventricular Izquierdo
VTD	Volumen Telediastólico
VTS	Volumen Telesistólico

RESUMEN

ANTECEDENTES. La reparación quirúrgica de tetralogía de Fallot (TF) se ha realizado exitosamente los últimos 45 años (mortalidad perioperatoria <5%), con buenos resultados a largo plazo. Sin embargo, existen efectos adversos tardíos: disfunción/dilatación progresiva ventricular derecha (VD); necesidad de reoperación (5-15% de los casos); arritmias y muerte súbita. No obstante, los factores de mortalidad-morbilidad descritos: anatomía compleja (hipoplasia anular), edad de corrección y paliación previa, el debate sobre el tipo de reparación, incluyendo el uso de parche transanular (PTA) aún persiste. En nuestro centro el 7.5% de la cirugía cardíaca corresponde a corrección total de TF, incluido el PTA, sin documentarse los resultados quirúrgicos con dicha técnica.

OBJETIVO. Describir los resultados de corrección total de TF con PTA en diez años en nuestro centro hospitalario.

MÉTODO. Estudio descriptivo. Se incluyeron 52 pacientes operados de corrección total de TF con PTA, entre enero 2000 a noviembre 2009. La información fue obtenida de expedientes clínicos. Se realizó estadística descriptiva.

RESULTADOS. Población: 52 pacientes. Edad media de corrección 4 años (DE±2.4). Paliación inicial 13(25%) casos. Indicación de PTA: hipoplasia anular (valor z promedio -2.9). Procedimientos concomitantes realizados en 14(27%) casos: corrección canal auriculoventricular(1), plastía ramas pulmonares(10), válvula monocúspide(3). Mortalidad perioperatoria 11%(6), asociada a estenosis de ramas pulmonares preoperatorias. Seguimiento 37 meses (DE±27.8). Sobrevida 100%. Seguimiento ecocardiográfico: insuficiencia pulmonar severa 25(54%) casos; gradiente VD promedio 43 mmHg; comunicación interventricular residual (CIV) 17, un caso con repercusión hemodinámica; estenosis rama izquierda, 5; disfunción VD severa, 10 casos, por insuficiencia pulmonar grave y estenosis pulmonar, evaluándose para reemplazo valvular pulmonar (RVP). Reoperaciones (2%): RVP con homoinjerto(1) y cierre CIV(1).

CONCLUSIONES. No obstante, la sobrevida a largo plazo y calidad de vida excelente posterior a la corrección total de TF, la disfunción progresiva VD obliga a un continuo seguimiento y la elección del momento óptimo de RVP.

INTRODUCCIÓN

La corrección quirúrgica de la tetralogía de Fallot es una de las historias exitosas de la era inicial de la cirugía cardíaca. En los últimos 45 años, se ha realizado con buenos resultados a corto y mediano plazo, con una mortalidad perioperatoria <5% (aún en neonatos) y una supervivencia actual de 97% a los 14 años de la corrección inicial. Los múltiples avances alcanzados en las nuevas técnicas de imagen, la extensión de la reparación quirúrgica en el periodo neonatal y el mejor manejo en las unidades de cuidados intensivos, han contribuido a la mejoría de tales resultados.

Sin embargo, se han reportado diversas complicaciones en los pacientes con corrección total de tetralogía de Fallot, subrayando la importancia del seguimiento a largo plazo, aún si permanecen asintomáticos. Dichos efectos adversos tardíos incluyen: la disfunción/dilatación progresiva del ventrículo derecho, ya sea por obstrucción residual del tracto de salida, por insuficiencia valvular pulmonar grave y/o por otras lesiones residuales; la necesidad de reoperación (en 5% - 15% de los casos a los 5 – 20 años después de la corrección inicial); arritmias y muerte súbita.

La reconstrucción quirúrgica del tracto de salida de ventrículo derecho a menudo resulta en insuficiencia pulmonar, especialmente con el uso de parche transanular, que genera sobrecarga de volumen y, eventualmente disfunción ventricular. Existe aún controversia sobre el significado clínico de la insuficiencia pulmonar; ya que no hay una técnica quirúrgica ideal ni un método estándar que permita la valoración de la función ventricular derecha, persistiendo considerables desacuerdos acerca del momento óptimo de la reintervención para el reemplazo valvular pulmonar.

En nuestro hospital la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular es una de las técnicas empleadas, la cual se ha asociado con mayor incidencia de efectos adversos a largo plazo, por lo que consideramos necesario evaluar nuestros resultados, iniciando con la identificación de la mortalidad y morbilidad perioperatorias y tardías de los pacientes operados en un periodo de diez años y, finalmente, comparar los resultados obtenidos con lo reportado en la literatura mundial.

I. MARCO TEÓRICO

ANTECEDENTES

ASPECTOS HISTÓRICOS

La primera descripción anatómica de la tetralogía de Fallot (TF) fue realizada por Niels Stensen (anatomista danés) en 1662. Sin embargo, Louis Arthur Etienn Fallot, en 1888, correlacionó las manifestaciones patológicas y clínicas, denominándola “*la maladie bleue*”. Él encontró las características anatómicas en la autopsia de dos pacientes con cianosis de larga evolución.^{1,2,3} Posteriormente Van Praagh introdujo el término tetralogía para describir el desarrollo incompleto y la hipoplasia del infundíbulo, conocido como tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD).²

La evolución de la cirugía en el tratamiento de las cardiopatías congénitas cianógenas está estrechamente ligada a la TF. En 1944, Alfred Blalock, Vivien Thomas y Helen Taussig implementaron la primera paliación en una niña con cianosis por TF mediante la realización de una fístula sistémico pulmonar (anastomosis de la arteria subclavia a la arteria pulmonar). En 1946, Potts introdujo la anastomosis entre la aorta descendente y la rama izquierda de la arteria pulmonar (RIAP) y, en 1962, Waterston realizó una anastomosis de la aorta ascendente a la rama derecha de la arteria pulmonar (RDAP). La modificación de la fístula de Blalock Taussig con material protésico (politetrafluoroetileno) fue introducida en 1962 por Klinner y Leval. Este método es el más utilizado en la actualidad, con ello se evita la deformación de las ramas pulmonares en los sitios de anastomosis y permite el paso de un flujo controlado hacia la circulación pulmonar.²

Diez años después de la primera paliación, abril de 1954, Lillihei realizó la primera reparación intracardiaca de TF, utilizando circulación cruzada en un niño de 10 meses de edad, y subsecuentemente en otros diez pacientes, seis menores de 2 años. La primera corrección exitosa de TF utilizando la circulación extracorpórea la realizó Kirklin en 1955. A pesar de los primeros éxitos, la mortalidad quirúrgica inicial de la corrección de TF era inaceptable, por lo que se prefirió la reparación en dos etapas (paliación inicial y corrección total a edad mayor) con mejores resultados. Sin embargo, durante los años 90's, Barratt-Boyes (1969) y Castañeda (1972) replantearon la corrección total de tetralogía de Fallot (CTTF) en una etapa y a edad temprana, documentando buenos resultados y sugiriendo que la reparación primaria es mejor que el manejo en dos etapas (figura 1).^{1,2,3,4,5,6,7}

Al mismo tiempo de la propuesta de corrección temprana de TF, se determinó que la técnica clásica transanular o transjuncional (en la cual la ventriculotomía derecha se extiende a través del anillo pulmonar hasta el tronco arterial pulmonar) origina insuficiencia valvular pulmonar significativa que, a menudo, se acompaña de incremento en la mortalidad y complicaciones perioperatorias, generando la introducción de técnicas alternativas (transatrial/transpulmonar) que han contribuido a la mejoría de los resultados.^{1,3,4,5,6,7}

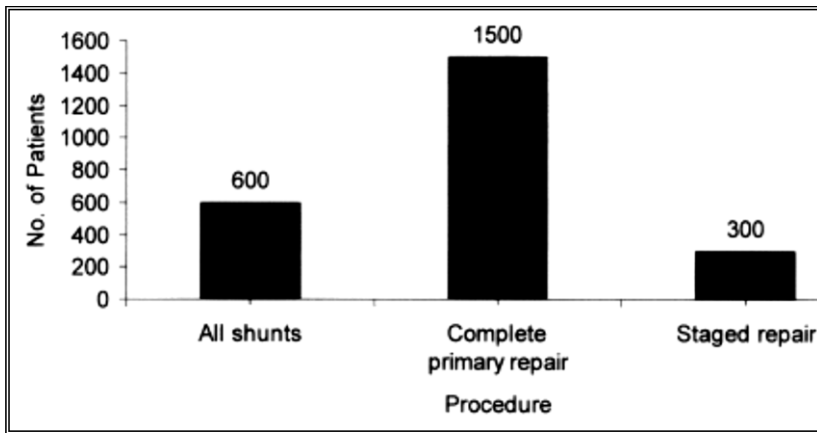


Figura 1. Experiencia quirúrgica del Texas Children's Hospital de 1954 a 1955 en más de 2 175 pacientes.

All shunts = Todos con paliación
Complete primary repair proceder = Corrección total primaria
Repair staged = Reparación por etapas

BASES ANATÓMICAS Y PATOLÓGICAS DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT

La TF comprende una combinación de alteraciones anatómicas que consisten en un defecto septal ventricular o comunicación interventricular (CIV); una conexión biventricular de la raíz aórtica, la cual cabalga sobre el tabique ventricular muscular; obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (OTSVD) e hipertrofia ventricular derecha (VD). Existe un amplio rango de fenotipos dentro de la TF, de tal forma que el nivel de OTSVD es variable y puede incluir desde la hipoplasia y displasia de la válvula pulmonar, hasta la obstrucción a nivel subvalvular y arterial pulmonar. La OTSVD es progresiva, así que la hipertrofia ventricular derecha compensatoria agrava la obstrucción. Cada componente puede variar en severidad la cual afecta directamente la manifestación y manejo de la enfermedad (fig. 2).^{1,4,5,8,9}

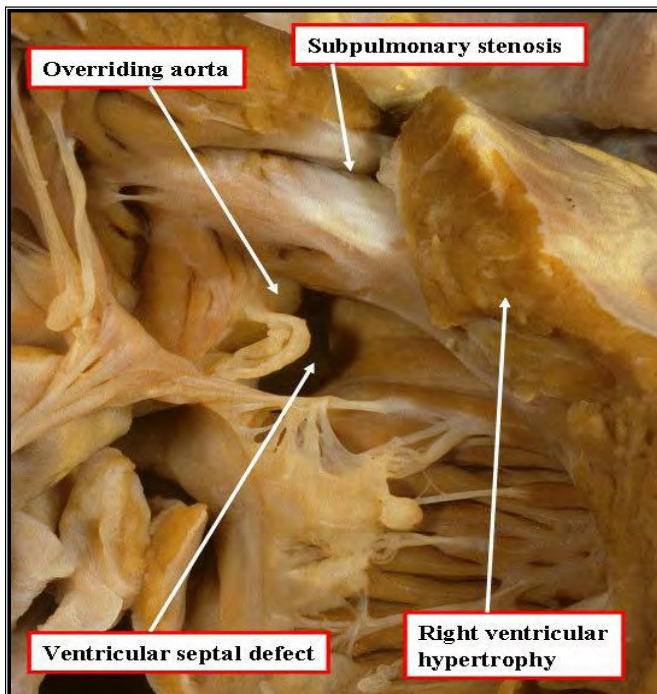


Figura 2. Autopsia de espécimen abierto a través de la pared anterior del ventrículo derecho mostrando las características principales de la tetralogía de Fallot.

Overriding aorta= Cabalgamiento aórtico
Subpulmonary stenosis= Estenosis subpulmonar
Ventricular septal defect= Comunicación interventricular
Right ventricular hypertrophy= Hipertrofia ventricular derecha

ANOMALÍAS ASOCIADAS

Las anomalías asociadas incluyen arco aórtico derecho en el 25% de los pacientes, así como origen anómalo de la arteria subclavia, estas alteraciones del arco aórtico son particularmente comunes en niños con delección 22q11. Es importante establecer el lado y patrón de arco aórtico previo a cualquier procedimiento paliativo. Las alteraciones de las arterias coronarias son frecuentes en 3% - 5%, siendo la más común el origen de la arteria descendente anterior a partir de la coronaria derecha, cursando anterior al tracto de salida subpulmonar, lo cual contraindica las incisiones infundibulares, complicando la reconstrucción quirúrgica. El canal auriculoventricular ocurre especialmente en niños con síndrome de Down, lo cual puede afectar el momento de la reparación, así que la mayoría de los cirujanos prefiere repararlo después de los 3 meses de edad, condicionando la necesidad de paliación quirúrgica con una fístula si se desarrolla cianosis significativa antes de dicha edad.^{1,9}

EPIDEMIOLOGÍA

La TF ocurre en 3 de cada 10,000 nacidos vivos. Es la cardiopatía congénita cianógena más común en los pacientes más allá de la edad neonatal, y ocurre en el 7% – 10% de todas las cardiopatías congénitas. En general, su prevalencia es igual en las diferentes razas. El estudio de niños de Baltimore-Washington (BWIS), realizado entre 1981 y 1989, demostró un predominio en el sexo masculino (56.4%).^{1,3,4,5,8,9,10}

ETIOLOGÍA

La etiología es multifactorial pero se han reportado asociaciones que incluyen diabetes o fenilcetonuria maternas no tratadas, así como la ingesta de ácido retinoico. Las anomalías cromosómicas asociadas son las trisomías 21, 18 y 13, pero la experiencia actual puntualiza que más frecuentemente se asocia a microdeleciones del cromosoma 22. El riesgo de recurrencia familiar es de 3%.^{1,3}

DIAGNÓSTICO

El estudio diagnóstico incluye radiografía de tórax, electrocardiograma (ECG) y ecocardiograma (ECO). La valoración anatómica precisa es crucial antes de considerar cualquier intervención quirúrgica. La ecocardiografía con el uso de Doppler color y sus modalidades proporciona la evaluación no invasiva del estado anatómico y funcional. El ECO puede definir la anatomía intracardiaca y sus variaciones, defectos cardiacos asociados, función biventricular. Este último establece el diagnóstico definitivo, y usualmente proporciona la suficiente información para planear el tratamiento, el cual siempre es quirúrgico. Aproximadamente la mitad de los pacientes son ahora diagnosticados en la etapa prenatal. El diagnóstico diferencial incluye las

causas de cianosis por enfermedad pulmonar primaria y lesiones cardíacas como estenosis pulmonar crítica y transposición de grandes arterias.^{1,3,9}

HISTORIA NATURAL DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT

La historia natural de la TF es hacia la progresión de la obstrucción del TSVD con la consecuente hipertrofia ventricular derecha compensatoria, que a largo plazo genera hipertensión ventricular derecha y la presencia de cambios estructurales miocárdicos permanentes, tales como fibrosis, la cual deteriora la función sistólica-diastrólica y predispone a la presencia de arritmias ventriculares. Además, de otras co-morbilidades del tipo abscesos o trombos cerebrales. Sin intervención quirúrgica, la mayoría de los pacientes mueren en la infancia, con una supervivencia del 66% al año de edad, 40% a los 3 años, 11% a los 20 años y 3% a los 40 años. Por lo que esta evolución natural adversa, hace a la intervención quirúrgica necesaria para modificar tales resultados.^{3,4,8}

CONSIDERACIONES TERAPEÚTICAS

La terapéutica de la TF está determinada por el grado y tipo de obstrucción del TSVD, en combinación con la preferencia del centro hospitalario con respecto al momento de intervención quirúrgica. Dependiendo de la severidad de la OTSVD, especialmente en los neonatos, una infusión de prostaglandinas puede iniciarse para preservar la permeabilidad ductal, y proporcionar una fuente adecuada de flujo sanguíneo a los pulmones. Los pacientes que requieran dicha infusión muy probablemente requerirán cirugía antes de que el egreso hospitalario ocurra. Para aquellos pacientes con adecuado flujo a través del TSVD después del cierre ductal, el manejo consistirá en seguimiento hasta que la reparación completa sea realizada.^{1,3,10}

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

En la época actual, el tratamiento definitivo de la TF es quirúrgico, desde que la cirugía a corazón abierto ha sido posible en neonatos y lactantes, la CTTF se ha realizado a edades tempranas. La razón de esta tendencia se basa en la creencia de que la reparación completa puede realizarse en forma segura, evitando las complicaciones secundarias a procedimientos paliativos, la cianosis e hipoxia crónicas y otras co-morbilidades, como abscesos o trombosis cerebrales. Se ha considerado que la hipertrofia e hipertensión de larga evolución del VD en los casos no corregidos de TF, origina cambios miocárdicos significativos y permanentes, tales como fibrosis, con la consecuente disfunción sisto-diastrólica y/o arritmias ventriculares. Estos argumentos aunados al continuo refinamiento de las técnicas quirúrgicas y de circulación extracorpórea, la tendencia es hacia la corrección total temprana en la infancia para pacientes apropiados.^{1,11}

El abordaje quirúrgico puede ser tan variado como el espectro de la enfermedad y de las alteraciones co-existentes. La preferencia del cirujano, la edad y peso del paciente, la experiencia de la institución y los recursos hospitalarios son factores importantes en la planeación prequirúrgica.⁹ Los principios de la corrección quirúrgica incluyen: 1) establecer un adecuado flujo sanguíneo a los pulmones mediante la liberación de la OTSVD y la

reconstrucción, si es necesario, de las ramas pulmonares; 2) la limitación del grado de insuficiencia pulmonar mediante la preservación de la función valvular pulmonar si la anatomía es favorable y, 3) el cierre de la CIV (con un parche que forme un túnel del ventrículo izquierdo a la raíz aórtica), con apoyo de circulación extracorpórea (CEC). De tal forma que, para crear una vía de salida del VD no obstruída se requiere de la valvotomía pulmonar, la inserción de un parche infundibular o transanular (transjuncional).^{1,3,4,8}

La intervención inicial puede ser paliativa, especialmente en neonatos sintomáticos, y posteriormente la reparación completa a la edad de 4 a 20 meses bajo mejores circunstancias. Aunque la tendencia en centros experimentados es hacia la corrección total neonatal. La paliación establece una fuente segura de flujo sanguíneo a los pulmones mediante la colocación de un tubo protésico entre la arteria sistémica y la arteria pulmonar. El tipo más común de fístula pulmonar es conocida como Blalock-Taussig.^{1,3,11} Sin embargo, existen potenciales riesgos con la cirugía paliativa, incluyendo la distorsión de las ramas pulmonares, sobrecarga de volumen ventricular por cortocircuito y, el riesgo propio de la toracotomía y de dos procedimientos quirúrgicos.^{1,11} Por lo que la cirugía paliativa se recomienda en neonatos <28 días, de bajo peso, sintomáticos, con anatomía desfavorable (hipoplasia anular y de ramas pulmonares; anomalías coronarias), portadores de otras anomalías complejas (atresia esofágica) y/o poca expectativa de vida (secuelas neurológicas).^{1-4,7-10,12,13}

La reparación completa en la edad neonatal proporciona una pronta liberación del volumen y de la sobrecarga de presión a nivel del VD, minimiza la cianosis y elimina el riesgo teórico de estenosis en las arterias pulmonares debido a procedimientos paliativos. Los neonatos con corrección total exitosa no requerirán de reintervenciones en el primer año de vida, pero no estarán libres de reoperación a largo plazo (10% - 15% de los casos, 5 - 10 años después de la operación inicial).¹⁻⁴

Los riesgos de la reparación total incluyen la exposición del cerebro neonatal a la circulación extracorpórea, y el incremento de la necesidad de colocar un parche a través de la unión ventrículo-pulmonar comparado con niños corregidos a edad mayor. Los parches colocados en la unión ventrículo-pulmonar, también llamado parche transanular (PTA), ocasionan un estado crónico de insuficiencia pulmonar, lo cual incrementa el riesgo de reoperación y la morbilidad en el adulto joven, produciendo intolerancia al ejercicio y arritmias ventriculares, y muerte súbita.^{1,8,11,13}

El efecto de la CEC sobre el cerebro neonatal y el riesgo asociado a mayor estancia intrahospitalaria y en cuidados intensivos es importante, ya que los resultados de estudios de desarrollo neurológico han demostrado disminución en el coeficiente intelectual con respecto a niños mayores expuestos a CEC. El tiempo prolongado de CEC y de estancia en cuidados intensivos se han asociado con aumento del riesgo de eventos neurológicos y hallazgos anormales durante el seguimiento. Aunque la cianosis crónica ha sido implicada como factor contribuyente al deterioro de la habilidad motora, disminución del aprovechamiento académico y comportamiento negativo.^{1,11} En ausencia de estudios aleatorios, la valoración del riesgo y los beneficios de ambas estrategia quirúrgicas ha sido notoriamente difícil (figura 3).^{1,2}

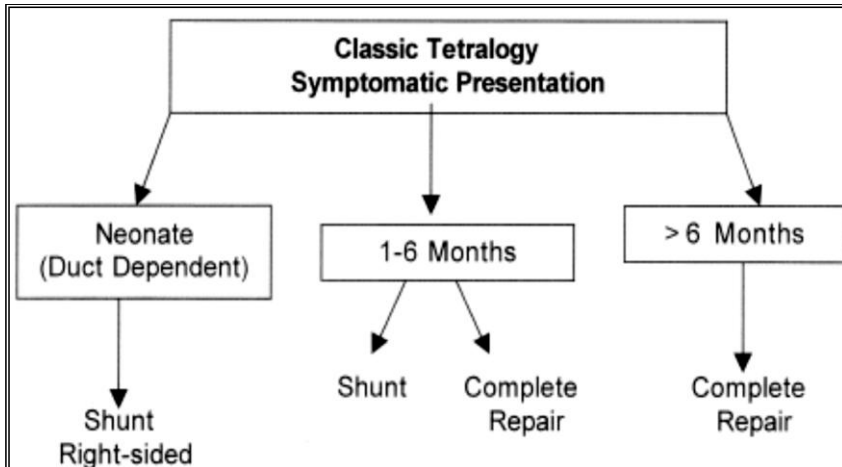


Figura 3. Estrategia quirúrgica clásica en pacientes sintomáticos con tetralogía de Fallot.

<i>Classic Tetralogy</i>	Presentación
<i>Syntomatic</i>	clínica de la
<i>Presentation =</i>	Tetralogía clásica
<i>Neonate (duct</i>	Neonato (conducto
<i>dependent) =</i>	dependiente)
<i>Shunt right sided=</i>	Fístula derecha
<i>Complete repair=</i>	Corrección total

MORTALIDAD QUIRÚRGICA

La mortalidad perioperatoria es menor del 5% (3% - 11%) y la sobrevida quirúrgica actual, aún en menores de 3 meses de edad, es excelente. No obstante el incremento de la morbilidad en cuidados intensivos, se ha reportado una sobrevida perioperatoria del 100% en esta población. Sin embargo, este grupo ha requerido reoperación en el 25% de los casos por varias indicaciones, incluyendo obstrucción residual pulmonar y ventricular derecha. Estas indicaciones de reoperación varían sustancialmente de los niños mayores, para quienes la indicación más común es un defecto interventricular residual.¹⁻⁴

El análisis de resultados a largo plazo para la CTTF en una y dos etapas documenta resultados relativamente favorables para la corrección en una etapa y con abordaje transatrial. No se han reportados diferencias estadísticas en la necesidad de reintervención por defectos residuales para pacientes con reparación primaria o estadificada. A partir de que ninguna estrategia ha mostrado resultados superiores, el manejo quirúrgico seguirá dependiendo de los protocolos establecidos en cada centro hospitalario.^{1,3,14}

Los factores de riesgo asociados con mortalidad temprana (a los 30 días postoperatorios) son: neonatos, edad mayor; hematocrito >50%; hipoplasia anular severa, hipoplasia de ramas pulmonares, relación de presión entre ventrículo derecho e izquierdo alta, defectos interventriculares múltiples, co-existencia de otras anomalías cardiacas; corrección con PTA, cirugía paliativa previa; tiempo de circulación extracorpórea >120 minutos, tiempo de pinzamiento aórtico >90 minutos; procedimientos correctivos concomitantes.^{1,2,3,14}

PRONÓSTICO

Los estudios de resultados a corto y largo plazo en los pacientes corregidos de TF son excelentes. El seguimiento en pacientes nacidos hace 30 años reporta una sobrevida mayor del 85%, y en ausencia de lesiones residuales graves son capaces de realizar una vida normal, prueba de ello es la capacidad de cursar con embarazos normoevolutivos. Los problemas crónicos que ahora enfrenta la población de adultos corregidos de TF incluyen las manifestaciones hemodinámicas de la insuficiencia pulmonar crónica (IP), estenosis recurrente o residual pulmonar y arritmias ventriculares.^{1,3,4,8}

El pronóstico de los pacientes nacidos en la era actual se espera substancialmente mejor debido a los avances en el manejo quirúrgico y médico que han ocurridos en las últimas dos décadas. Como en todos los pacientes con cardiopatías congénitas, el manejo del paciente con TF no termina al momento de la corrección total. El seguimiento por cardiólogos entrenados en cardiopatías congénitas será durante toda la vida.⁴ Los parámetros de vigilancia a largo plazo incluyen la presencia de insuficiencia pulmonar progresiva, la estenosis residual de ramas pulmonares o infundibular, insuficiencia tricuspídea, dilatación y/o disfunción VD, CIV residual, insuficiencia aórtica y arritmias.^{1,3,4,7,8}

Muchos pacientes eventualmente requerirán reemplazo de la válvula pulmonar (RVP) debido a IP crónica, mediante el uso de homoinjertos o válvulas porcinas. Además, las válvulas bovinas pulmonares con soporte transcáteter son ahora posibles, aunque sus resultados a largo plazo aún están siendo evaluados.^{9,15}

SEGUIMIENTO

A pesar del rápido mejoramiento en los métodos diagnósticos y terapéuticos, la predicción respecto a los resultados a largo plazo aún se dificulta debido a la heterogeneidad de los pacientes con TF y las diversas estrategias de manejo. Por lo que, aún hay poco conocimiento de los riesgos de morbilidad y mortalidad a largo plazo en cualquier grupo de pacientes con TF.

Anteriormente la rutina consistía en manejo paliativo y posteriormente corrección total, la mortalidad en el primer año de vida era elevada, y la sobrevida más allá de la tercera década era mínima. Actualmente la sobrevida a largo plazo para pacientes con CTTF es buena. Las estrategias se han dirigido hacia la reparación primaria temprana (menores de 1 año) con resultados preliminares que impactan positivamente a tales pacientes, ya que se ha evidenciado mejoría en resultados cognitivos, disminución de arritmias, rendimiento ventricular y disminución de costos.^{1,2,3}

COMPLICACIONES TARDÍAS DESPUÉS DE LA CORRECCIÓN TOTAL

No obstante los resultados quirúrgicos excelentes, diversas complicaciones potenciales han sido reportadas en pacientes corregidos de TF, subrayando la importancia del seguimiento a largo plazo después de la cirugía aún en los casos asintomáticos, por lo que ninguno de estos pacientes pueden considerarse curados. Estas complicaciones incluyen: trastornos del ritmo y la conducción, muerte súbita, IP con dilatación y disfunción de VD, formación de aneurismas y

rotura a nivel del sitio de reparación del TSVD, obstrucción residual o recurrente del TSVD, CIV residual e insuficiencia aórtica.^{4,9}

FACTORES DE RIESGO QUE AFECTAN LOS RESULTADOS A LARGO PLAZO

La corrección quirúrgica de TF ha sido realizada exitosamente en los últimos 45 años (mortalidad perioperatoria <5%) en una o dos etapas, y la mayoría de los pacientes tienen resultados tempranos y tardíos favorables. Sin embargo, durante el seguimiento a largo plazo, se ha reportado considerable mortalidad y morbilidad (incluyendo la necesidad de reoperación). Dichos efectos adversos son relacionados con disfunción ventricular la cual puede deberse a insuficiencia pulmonar severa o a estenosis residual del TSVD, solas o en combinación con otras lesiones residuales. Por tanto, la técnica quirúrgica debe adecuarse con la estructura y función del VD con el objeto de minimizar las complicaciones a largo plazo.¹⁴

Es de gran importancia identificar los factores de riesgo independientes y específicos que afectan de forma adversa los resultados después de la CTTF los cuales están determinados por factores relacionados con el paciente y/o con la estrategia quirúrgica o con la técnica específica.

Factores de riesgo relacionados con el paciente: ^{1-4,11-14}

1. *Anatomía (grado y nivel de OTSVD)*
2. *Hipoplasia anular pulmonar*
3. *Estenosis periférica de arteria pulmonar*
4. *Edad de corrección*

Factores de riesgo relacionados con la estrategia/técnica quirúrgica: ^{14,15,16,17,18}

1. *Insuficiencia pulmonar severa con o sin obstrucción residual*
2. *Excesiva longitud de la ventriculotomía* en combinación con miectomía extensa del TSVD y/o con la colocación de un PTA, resultan en formación de aneurismas y aquinesia del TSVD. La mortalidad temprana en pacientes corregidos con técnica transventricular varía entre 1% y 30% (registrándose las tasas de mortalidad más alta en los primeros estudios realizados entre 1955-1965), con una tasa de reoperación de 10% - 20%.
3. *Corrección con PTA* en casos de hipoplasia anular pulmonar (valor $z < -3$) o bien, un *PTA amplio*, particularmente en presencia de estenosis periférica de ramas pulmonares. Es importante notar que las diferencias en sobrevida después de la corrección con PTA puede no reflejar los efectos de dicha técnica per se, ya que diversas características del paciente hacen necesaria su colocación. No hay evidencia estadísticamente significativa que el PTA sea un factor de riesgo independiente para muerte tardía, pero se asocia con incremento en el índice de reoperación a largo plazo.
4. *Estenosis/distorsión residual del tronco de la arteria pulmonar y/o de las ramas pulmonares*
5. *Resistencia vascular pulmonar elevada* debida a cortocircuito previos
6. *Gradiente alto entre VD y la arteria pulmonar*, debido a obstrucción residual^{12,19}
7. *Edad de reparación*. Los neonatos con corrección total exitosa no requerirán de reintervenciones en el primer año de vida, pero no estarán libres de reoperación, ya que existe un incremento de la necesidad de colocar un PTA comparado con niños corregidos a edad mayor. El PTA ocasiona un estado crónico de IP, lo cual incrementa la morbilidad

en el adulto joven, produciendo intolerancia al ejercicio y arritmias ventriculares, y muerte súbita. Además, el tiempo prolongado de CEC y de estancia en cuidados intensivos se han asociado con aumento del riesgo de eventos neurológicos y hallazgos anormales durante el seguimiento.^{1,8,11,13,14}

Mecanismos que deterioran la función VD y los resultados clínicos

Los resultados clínicos tardíos (ya sea síntomas o reoperación) posteriores a la reconstrucción del TSVD se deben principalmente a disfunción ventricular derecha, la cual está originada por:^{4,14,15,16,17,18,19}

1. Insuficiencia valvular pulmonar grave que resulta en dilatación y disfunción VD con o sin insuficiencia de la válvula tricúspide
2. Obstrucción del TSVD residual o recurrente
3. Formación de aneurisma a nivel del parche en el TSVD que resulta en dilatación y disfunción VD con o sin insuficiencia de la válvula tricúspide.
4. Otros defectos residuales como comunicación interventricular o interatrial y estenosis de arteria pulmonar (a nivel de tronco o de ramas)
5. Disfunción de un tubo valvulado resultando en estenosis y/o insuficiencia
6. Insuficiencia mitral o aórtica

Bases fisiopatológicas de la insuficiencia pulmonar

La IP libre o grave se considera el mecanismo más importante de efectos adversos tardíos (75% de los casos). En la insuficiencia valvular, el corazón tiene que hacer frente al incremento de volumen sanguíneo, la respuesta adaptativa del VD a dicha sobrecarga de volumen depende del grado y duración del flujo regurgitante. La IP crónica produce el incremento del volumen telediastólico (VTD), seguido por un aumento del volumen telesistólico (VTS) y, el deterioro progresivo de la fracción de acortamiento y de eyección. Finalmente la disfunción VD también impactará la función del ventrículo izquierdo (VI).^{4,15,16,18,19}

La IP postoperatoria inmediata es bien tolerada cuando la reparación se realiza en la infancia, contrario a la IP tolerada pobremente por los adultos, debido a la pobre adaptación de un VD hipertrófico y poco elástico. Por tanto, los adultos usualmente requieren implantación de una válvula pulmonar al momento de la corrección total. Diferentes condiciones generan hipertensión arterial pulmonar, tales como estenosis distal pulmonar, enfermedad vascular pulmonar, enfermedad broncopulmonar adquirida o disfunción de VI, que además incrementarán el grado de IP.^{15,18,19}

La dilatación severa del VD puede ocasionar el desarrollo de insuficiencia tricuspídea (IT) secundaria por dilatación anular (en el 32% de los pacientes adultos con CTTF) la cual contribuye a mayor dilatación ventricular y auricular derechos. La dilatación y el estiramiento del VD enlentecen la conducción interventricular y creando un substrato mecanico-eléctrico para circuitos de re-entrada, lo cual puede desencadenar taquicardia ventricular sostenida (TVS). Existe correlación entre la prolongación del complejo QRS y la dilatación del VD, una duración de 180 milisegundo o más se ha demostrado como un predictor altamente sensible de arritmias

ventriculares letales y muerte súbita en pacientes quienes han sido corregidos de TF. El alargamiento del complejo QRS en etapa perioperatoria refleja lesión quirúrgica del miocardio o la presencia de un bloqueo de rama derecha, sin embargo, la prolongación progresiva y tardía se relaciona a dilatación VD, usualmente debida a IP.^{15,16,18,19}

La función sistólica de VD se mantiene por largo tiempo, a menos que se agregue una alteración hemodinámica tal como estenosis pulmonar periférica que impide el flujo anterógrado o bien otras lesiones como la CIV residual que condiciona sobrecarga de volumen; la presencia de taquicardia o fibrilación auricular también acelera la disfunción VD.^{4,15,16,18,19}

Un significativo número de pacientes postoperados tienen disfunción diastólica con un VD “restrictivo” y disminución de la compliance del VD. La fisiología diastólica del VD es definida con Doppler como un flujo anterógrado diastólico laminar en el tronco de la arteria pulmonar durante la sístole atrial, lo cual se presenta durante todo el ciclo respiratorio. En estos pacientes un VD rígido actúa como un conducto entre la aurícula derecha y el árbol pulmonar arterial al final de la diástole, y el flujo anterógrado a los pulmones durante la diástole contribuye al gasto cardiaco por acortamiento en la duración de la IP. Por tanto, estos pacientes tienen un VD pequeño y mejor tolerancia al ejercicio.^{13,14,16,19}

Consideraciones anatómicas

Las diversas técnicas quirúrgicas empleadas para la reconstrucción del TSVD, condicionan la presencia de IP crónica, usualmente bien tolerada por muchos años. Los esfuerzos por evitar estenosis residual del TSVD incluyen la colocación de parches amplios a nivel transanular e infundibular, así como la resección extensa de masas musculares, incrementando la incidencia de IP grave postoperatoria y condicionando la formación de regiones aneurismáticas o acinéticas en el TSV, la combinación de ambas condiciones contribuyen al desarrollo de disfunción VD. Es claro que la IP y la dilatación VD son de mayor prevalencia en los casos con corrección con PTA, de tal forma que su uso rutinario y muy amplio ha sido abandonado, promoviéndose su uso a un parche limitado y combinado con la preservación de función valvular pulmonar.^{13,14,16}

La incompetencia valvular pulmonar sola o en combinación con obstrucción residual del TSVD u otros defectos residuales es la lesión que más prevalece después de la CTTF. Por lo tanto, es necesario que el cirujano establezca el balance entre la obstrucción residual potencial del TSVD y la IP severa (fig. 4).¹⁴

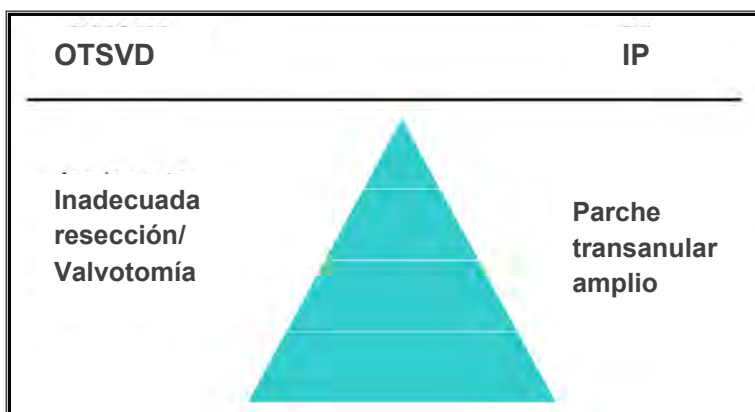


Figura 4. Representación esquemática del balance ideal requerido después de la reconstrucción del TSVD: evitar una resección inadecuada (OTSVD residual) y un excesivo PTA (IP grave)

Evaluación de la insuficiencia pulmonar

No existe un parámetro único que permita determinar el momento apropiado de reintervención, por lo que se han considerado diversos parámetros para evaluar la IP libre. Ésta es bien tolerada por muchos años (asociada usualmente con una fracción regurgitante del 40%), los pacientes a menudo permanecen libres de síntomas hasta que ocurre dilatación importante y disfunción sistólica del VD. Los casos con disfunción temprana se encuentran en clase funcional I de la New York Heart Association (NYHA), aunque variables grados de intolerancia al ejercicio pueden ser esperadas. Cuando estos pacientes están sintomáticos la disfunción del VD está usualmente bien establecida y puede ser irreversible. Los síntomas comprenden, intolerancia al ejercicio, insuficiencia cardiaca congestiva, incremento de la presión venosa yugular, hepatomegalia, edema periférico, arritmias atriales y ventriculares.^{16,18}

El electrocardiograma puede ser normal cuando la IP es leve o moderada. La mayoría de los pacientes están en ritmo sinusal. En pacientes con IP grave, la prolongación del complejo QRS, con morfología rSr' en las derivaciones precordiales, reflejan sobrecarga de volumen del VD. El bloqueo de rama derecha es muy común (91%), particularmente en los pacientes corregidos mediante ventriculotomía.⁴ Si la duración del complejo QRS se incrementa con el tiempo, la dilatación del VD está presente, con potencial disfunción. La duración y los cambios en dicho complejo tiene implicaciones pronósticas para la presencia de arritmias y muerte súbita.^{15,16,17,18} Los pacientes con IP grave tienen característicamente dilatación del tronco pulmonar en la radiografía de tórax, la cual puede ser aneurismática, también se puede observar dilatación del VD proporcional al grado de IP.^{15,16,18}

La ecocardiografía permite la evaluación de la morfología de la válvula pulmonar y el TSVD, así como la presencia y grado de IP. La geometría compleja del VD distorsionada por la cirugía previa limita la valoración completa, por lo que se han introducido nuevas modalidades ecocardiográficas tales como el strain rate, Doppler tisular y 3-D.⁹ La evidencia de IP grave se sugiere por: índice IP <0.77, tiempo de hemipresión pulmonar (THP) <100ms, jet regurgitante >50% del diámetro del anillo pulmonar; la presencia de flujo retrógrado hasta el TAP distal o en sus ramas. El incremento del tamaño del VD se estima mediante: índice de dilatación de VD >2.0 (cociente entre el diámetro tele diastólico del VD y el diámetro tele diastólico del VI) y la disfunción del VD con TAPSE <20mm. La función sistólica del VD en presencia de IP grave es a menudo normal, pero se deteriora progresivamente después de la exposición prolongada a la sobrecarga de volumen. La movilidad septal es usualmente anormal durante la diástole por sobrecarga de volumen. La presencia de una fisiología restrictiva del VD se observa con flujo hacia los pulmones durante la diástole coincidiendo con la sístole atrial, dicho hallazgo tiene implicaciones pronósticas.^{4,16,18,19,20,21}

La prueba de tolerancia al ejercicio es utilizada para evaluar la severidad de la IP y el grado de disfunción de VD, las modificaciones normalmente preceden a los síntomas, lo que permite ser utilizado para definir el tiempo óptimo de reoperación.^{16,22}

Se está incrementando el uso de la resonancia magnética (RM) para medir volúmenes y función VD para facilitar la determinación del momento de RVP, convirtiéndose en el estándar de oro para el seguimiento de los pacientes con IP. En 2002, Vliegen et al demostraron que después del RVP los pacientes mejoran su clase funcional de acuerdo con la NYHA y los volúmenes del VD disminuyen, pero la fracción de eyección del VD (FEVD) no mejora, concluyendo que el RVP debe realizarse tempranamente. En 2004, Geva et al reportaron que todos los pacientes con CTTF que tuvieron un VTD $>95\text{ml/m}^2$ tuvieron disfunción VD, y que los pacientes con FEVD $<35\%$ presentaron deterioro del estado clínico. También reportaron una interacción entre ambos ventrículos desfavorable secundaria a la dilatación severa del VD, de tal forma que si la FEVD empeoraba, la FEVI también. Therrien et al reportaron que solamente aquellos con VTD $<170\text{ml/m}^2$ y con VTS $<85\text{ml/m}^2$ normalizarán sus volúmenes después del RVP. Osterhof et al reportaron que aún ventrículos derechos muy dilatados se redujeron después del RVP, pero la normalización del tamaño solo ocurrió cuando el VTD preoperatorio fue $<160\text{ml/m}^2$. Sin embargo, la FEVD no mejoró, y sólo el 17% de los pacientes normalizó sus volúmenes telesistólicos del VD. Más recientemente el volumen límite ha sido establecido en $<150\text{ml/m}^2$. En ninguno de estos estudios hubo mejoría en la FEVD.¹⁵

Además, la IP libre se sugiere con una fracción regurgitante pulmonar $>40\%$; la dilatación ventricular derecha mediante el índice de VTDVD $>150\text{ml/m}^2$ (volumen telediastólico VD/superficie corporal) y la disfunción sistólica mediante FEVD $<40\%$ y $<50\%$ para VI.^{4,15-19,23}

La cateterización hoy día se reserva para aquellos pacientes que no pueden tener evaluación hemodinámica adecuada, como en pacientes con marcapasos, o casos con intervenciones transcáteter, o previo a reintervenciones.^{16,18,19}

MOMENTO E INDICACIONES DE REEMPLAZO VALVULAR PULMONAR

Debido al deterioro progresivo de la función del VD después de la reconstrucción del TSVD, que puede anteceder a los síntomas, es crucial que estos pacientes permanezcan bajo seguimiento regular, con el objeto de detectar de manera temprana la dilatación/disfunción VD antes que la reintervención quirúrgica sea de alto riesgo o ineficaz. La siguiente cuestión entonces es: ¿Cuáles son las indicaciones para reoperación?^{14,15,16}

Las indicaciones precisas de reoperación después de la CTTF no son claras, particularmente con respecto a la necesidad de RVP, ya que no existe relación directa entre la gravedad de la IP o de la dilatación VD demostradas por ecocardiografía y el deterioro clínico. Sin embargo, la indicación actual de RVP (clase IIa) es la presencia de insuficiencia pulmonar grave y cualquiera de los siguientes hallazgos: deterioro en la clase funcional o intolerancia al ejercicio (fatiga, disnea), arritmias, disfunción moderada a grave del VD, dilatación moderada o

grave del VD (incremento de la relación de volumen VD/VI >2:1 por RM), IT moderada a grave.^{14-19, 24-30}

Si la normalización de los volúmenes del VD mejora los resultados a largo plazo permanece incierto, y aún no hay datos que indiquen que la preservación de la función del VD con cirugía temprana mejore el pronóstico. Aunque un VD deteriorado se asocia con incremento del riesgo de taquicardia ventricular y muerte súbita, no hay evidencia que sustente que el RVP solo proteja de la arritmia subsecuente. La duración del complejo QRS puede ser un dato aproximado de la función del VD, pero el RVP solo no siempre resulta en acortamiento de la duración del QRS.³¹

De tal manera que, aunque la “ventana de oportunidad” para el RVP se torna hacia la cirugía temprana, aún se requiere evidencia de que ésta “salva” al VD resultando en mejoría de la supervivencia y disminución de la incidencia de arritmias. Esto puede ocurrir debido a que la cirugía aún se realiza de forma tardía, y el objetivo debe ser sobre la preservación de la FEVD en vez de los volúmenes ventriculares. Aunque la normalización del volumen del VD y la FEVD puede lograrse con la operación más temprana, permanece aún sin pruebas si esto podría resultar en mejores resultados a largo plazo, especialmente por la limitada vida media de las bioprótesis pulmonares que implican la necesidad de reoperación.^{14,15}

La mortalidad de RVP es <1%, los beneficios incluyen el incremento de la tolerancia al ejercicio, disminución del riesgo de taquicardia supraventricular y ventricular, regresión de la dilatación del VD y preservación de la función de VD. La supervivencia del RVP es del 76% a 10 años, y libres de reoperación del 93% y del 70% a los 5 y 10 años, respectivamente. No obstante, los buenos resultados, aún no existe una prótesis valvular perfecta, con un promedio de vida de 10 años (15 a 30 años), por lo que el RVP debe ajustarse a la historia natural de la IP.^{8,15,16,18,24-30}

ESTRATEGIAS DE MANEJO A LARGO PLAZO

Tratamiento médico

Los diuréticos son utilizados cuando los pacientes desarrollan síntomas de falla cardiaca derecha. Hay evidencia de que los pacientes con TF tienen activación neurohormonal y emperreamiento de la actividad cardiaca autonómica. Por tanto, la administración de fármacos que bloquean la actividad neurohormonal, tales como los IECA y beta bloqueadores, y el acondicionamiento físico, pueden tener efectos benéficos sobre los síntomas y el pronóstico, y retrasar así la necesidad de reoperación. Sin embargo, los beneficios potenciales de dicha terapia aún necesitan estudios controlados.^{16,32}

Opciones quirúrgicas

Existen procedimientos quirúrgicos necesarios para corregir las complicaciones residuales o tardías a nivel del TSVD tales como: resección de estenosis del TSVD, RVP, anuloplastia/reemplazo tricuspídeo, plastía del tronco pulmonar, crioablación en caso de arritmias y reparación de otros defectos residuales como: cierre de comunicación interventricular/interauricular e insuficiencia aórtica.^{14,15}

EN BÚSQUEDA DE UNA ESTRATEGIA PARA DIMINUIR LOS RESULTADOS ADVERSOS A LARGO PLAZO

A pesar de la mejoría espectacular en los resultados quirúrgicos (mortalidad perioperatoria <5%) alcanzada en la última década, la conciencia sobre la necesidad de seguimiento a largo plazo de los pacientes con CTTF exitosa se ha incrementado, ya que un porcentaje apreciable (5% - 25%) muestra problemas significativos, tales como dilatación y reducción de la función VD con IP, IT, síntomas de falla cardíaca, arritmias graves, muerte súbita y, principalmente, la necesidad de reoperación en un 13% - 20% dentro de 5-20 años posteriores a la corrección inicial, y de múltiples reoperaciones en 1% - 3%.^{13,18,30,31}

El incremento en la frecuencia de estos problemas es un motivo poderoso para buscar la estrategia más adecuada que permita la prevención y tratamiento de tales complicaciones desfavorables a largo plazo. La creación de dicha estrategia debe ser individualizada y requiere que, las respuestas a importantes cuestiones (por ejemplo, el momento óptimo de la corrección total y de las lesiones residuales) sean encontradas, y establecer sobre ellas un consenso uniforme, enfocándose principalmente en los resultados a largo plazo, en la mejor calidad de vida y en la reducción de la incidencia de reoperación y otras complicaciones. En este momento, la cuestión más importante por resolver es: ¿Cuál es la estrategia que, en combinación del con tiempo y la técnica de corrección, dejará los mejores resultados a largo plazo? (tabla A)^{1,2,40}

Tabla A. Estrategia quirúrgica hipotéticamente "ideal" para la corrección total de la tetralogía de Fallot

Evitar el deterioro mientras ocurre la reparación
Desarrollo apropiado de órganos (Sistema nervioso central)
Promover el crecimiento arterial pulmonar
Evitar el paro circulatorio
Ventriculotomía y parche transanular mínimos
Optimizar la función de la valvular pulmonar nativa
Minimizar la necesidad de reintervención
Minimizar la morbilidad tardía

En el caso de la CTTF con PTA, esta proporciona una excelente liberación de la OTSVD pero invariablemente causará IP, por lo que se han propuesto estrategias para limitar dicha evolución. Desde un punto de vista práctico, es importante definir el balance entre una adecuada liberación del TSVD y la IP excesiva. Esto puede lograrse mediante la selección de un PTA de tamaño “razonable” ó “restrictivo” (diámetro del anillo pulmonar postoperatorio con un valor z mayor de -2), cuando es requerido (diámetro del anillo pulmonar con valor z menor de -3)^{8,33,34,35} y, la preservación de la válvula pulmonar, ya sea monocúlide construida de xenoinjertos, homoinjertos, de pericardio autólogo o de PTFE, o mediante la resuspensión de la misma.^{9,11,36-39} De tal forma que una combinación de estenosis e IP potencialmente preserve la contractilidad miocárdica VD. Se ha reportado el uso de PTA en más del 80% de los casos, pero se ha demostrado que una reconstrucción del TSVD basada en los datos del anillo pulmonar pueden disminuir el uso de esta técnica. De hecho, en las series contemporáneas se ha reducido su uso hasta el 27%.^{33,36}

Otra estrategia es la propuesta por Gatzoulis et al, quienes han demostrado que la presencia de obstrucción residual leve y la consecuente “fisiología restrictiva” después de la reconstrucción del TSVD puede proteger al VD en contra del efecto deletéreo de la IP crónica, ya que se promueve la presencia de hipertrofia ventricular, limitando la dilatación del VD y conservando la contractilidad miocárdica, lo cual se refleja en menor prolongación del QRS, y mejor tolerancia al ejercicio.^{8,13,16,18,24,25,26,30,31}

La RM ha progresado significativamente en los últimos diez años, ésta proporciona datos objetivos, en conjunto con el ECO y la prueba de esfuerzo, lo que permite determinar el momento óptimo de reintervención. Recientes avances en intervencionismo cardiaco proporcionan opciones seguras de tratamiento, tales como el implante percutáneo de válvula pulmonar en pacientes seleccionados con insuficiencia y estenosis pulmonar. Aunque la mayoría de los reportes muestran considerable mejoría de la tolerancia al ejercicio, remisión de síntomas, mejoría en la función VD y reducción de la dilatación VD, así como mejor control de arritmias con buen efecto en la sobrevida a largo plazo después del RVP, otros estudios no encuentran beneficios significativamente estadísticos en los parámetros mencionados.^{13,18,30,31}

Finalmente, desde que la reoperación es necesaria en muchos pacientes después de la CTTF, especialmente en presencia de IP significativa u otras lesiones residuales, el seguimiento estricto es necesario, de manera que la reintervención pueda ser realizada antes que la disfunción VD y VI sean irreversibles.^{13,15,23-26}

La meta del tratamiento quirúrgico debe incluir la prevención de las complicaciones a largo plazo y disminuir la probabilidad de reoperaciones tempranas y tardías. Un buen desarrollo neurológico y un buen estado funcional y calidad de vida deben completar las expectativas. Afortunadamente el progreso en las estrategias médico-quirúrgicas, la morbilidad y mortalidad de los nacidos con TF en la era actual se espera sea significativamente menor.

JUSTIFICACIÓN

La tetralogía de Fallot (TF) es la cardiopatía congénita cianógena más común (5% - 7% de las cardiopatías congénitas) con una incidencia aproximada de 0.5/1000 nacidos vivos. En la TF clásica, el desplazamiento anterior y cefálico del septum infundibular resulta en un defecto interventricular grande y en el desarrollo de estenosis pulmonar infundibular. La hipertrofia ventricular derecha está asociada con la estenosis pulmonar y la comunicación interventricular. La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho es progresiva, con hipertrofia ventricular derecha compensatoria que, además, agrava la obstrucción.

Sin tratamiento quirúrgico, la mayoría de los pacientes muere en la infancia con una tasa de supervivencia del 66% al año de edad, 40% a los 3 años, 11% a los 20 años y 3% a los 40 años, por lo que la corrección total de TF modifica los resultados de esta historia natural adversa.

Con el advenimiento de la reparación quirúrgica, la cual incluye el cierre de la comunicación interventricular y la liberación del tracto de salida del ventrículo derecho, la supervivencia se ha incrementado para los pacientes con TF (>97% a los 14 años de la cirugía correctiva). Sin embargo, el manejo óptimo está aún bajo debate, particularmente con respecto a la edad de operación y al abordaje quirúrgico.

La evidencia actual apoya la reparación temprana (en menores de 1 año de edad) con el objeto de minimizar los efectos adversos de la hipoxia, prevenir el daño a órgano blanco, reducir las arritmias ventriculares y optimizar los resultados funcionales del ventrículo derecho. También se ha dado la tendencia hacia la reparación en una etapa en pacientes pequeños incluyendo los neonatos. Este cambio se ha justificado debido a la disminución significativa del riesgo operatorio. Sin embargo, muchos centros, continúan a favor de un abordaje por etapas en los pacientes que requieren intervención en el periodo neonatal.

La reconstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho puede realizarse mediante varias técnicas quirúrgicas, algunas resultan en obstrucción residual (comisurotomía) y otras en completa liberación de la obstrucción causando insuficiencia pulmonar (corrección con parche transanular). El uso de un parche transjuncional o transanular, fue lo más utilizado en la práctica quirúrgica inicial para liberar la obstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho, lo que se correlacionó con el desarrollo de insuficiencia pulmonar residual y/o la formación de zonas aneurismáticas o acinéticas que contribuyen al desarrollo posterior de disfunción ventricular derecha. Esto ha resultado en la limitación del uso de parche transanular, con la tendencia quirúrgica actual hacia el uso de parches sólo en casos requeridos (valor z anular -3); con parches de tamaño "razonable" (anillo postoperatorio pulmonar con un valor z de -2) y con preservación de la función valvular pulmonar.

Por tanto, la técnica quirúrgica usualmente determina la evolución postoperatoria y los resultados a largo plazo. Sin embargo, la técnica quirúrgica que proporciona los mejores resultados para los pacientes aún no ha sido definida, y el tipo de corrección está principalmente determinada por la experiencia del equipo quirúrgico en cada centro hospitalario.

A pesar de la larga y exitosa historia de la corrección total de TF, la insuficiencia pulmonar permanece como un problema en la era moderna, particularmente para los resultados tardíos. La insuficiencia pulmonar libre es bien tolerada por décadas, particularmente con una fisiología restrictiva. Pero después de un periodo compensatorio, se origina dilatación progresiva y disfunción del ventrículo derecho, la tolerancia al ejercicio llega a ser limitada, y el riesgo de arritmia y muerte súbita cardíaca se incrementa.

Los recientes avances en los estudios no invasivos de imagen y, en particular la disponibilidad de la resonancia magnética, han mejorado la valoración de la insuficiencia pulmonar y la función ventricular derecha en estos pacientes. De tal forma que, la imagenología moderna puede influir en el momento de intervenciones posteriores.

No obstante la superioridad de los resultados después de la corrección total de TF sobre la historia natural de la enfermedad, ninguno de estos pacientes está curado, y todos requieren seguimiento de por vida. La necesidad de insertar un parche transanular origina insuficiencia pulmonar que, asociada a otros defectos residuales, son pobremente tolerados a largo plazo y requerirán intervenciones posteriores, incluyendo el reemplazo valvular pulmonar. Aunque recientemente se han demostrado los beneficios del reemplazo valvular pulmonar, que consisten en la mejoría de la función ventricular y la estabilización del ritmo cardíaco, la presencia de síntomas de falla cardíaca reflejan que la disfunción ventricular es irreversible, y los resultados quirúrgicos pueden estar comprometidos. Por lo que las indicaciones y el momento óptimo del reemplazo valvular pulmonar antes que se desarrolle disfunción ventricular irreversible son el punto clave que está por definirse.

Además, la meta del tratamiento quirúrgico debe incluir la prevención de las complicaciones a largo plazo y disminuir la probabilidad de reoperaciones tempranas y tardías. Un buen desarrollo neurológico y un buen estado funcional y calidad de vida deben completar las expectativas.

En nuestro centro, se registraron 2586 cirugías de corazón de 2000 a 2009, el 7.5% correspondió a corrección total de TF, incluyendo el uso de parche transanular, sin embargo, no contamos con información a nivel nacional o local que documente los resultados perioperatorios y tardíos, lo que justificó la presente investigación y el desarrollo de estudios de seguimiento a largo plazo.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La TF, una forma compleja de malformación cardiaca, es la cardiopatía cianógena más común (7-10% de todas las cardiopatías congénitas). Sin tratamiento quirúrgico la mortalidad es elevada (>35% mueren en el primer año de vida y de 50% a los 3 años de edad), por tanto, la corrección total es el tratamiento de elección de la TF con elevadas tasas de supervivencia a largo plazo (>85%). Las ventajas de la corrección temprana incluyen evitar la persistencia de hipertrofia del ventrículo derecho, la supresión de la cianosis y la preservación de la función miocárdica mecánica-eléctrica del ventrículo derecho. En la actualidad, la mortalidad quirúrgica es baja (<5%), pero el momento óptimo de reparación y la técnica quirúrgica aún permanecen controversiales.

La necesidad de insertar un parche transanular origina insuficiencia pulmonar que, asociada a otros defectos residuales, son pobremente tolerados a largo plazo, y requerirán intervenciones posteriores, incluyendo el reemplazo valvular pulmonar (RVP). Las estrategias quirúrgicas modernas sugieren el uso de un parche transanular restrictivo, anuloplastía pulmonar limitada y preservación de la función valvular pulmonar. Además, deben incluir la prevención de las complicaciones a largo plazo y disminuir la probabilidad de reoperaciones tempranas y tardías; un buen desarrollo neurológico y un buen estado funcional y calidad de vida deben completar las expectativas. No obstante, la superioridad de los resultados después de la corrección total de TF sobre la historia natural de la enfermedad, ninguno de estos pacientes está curado, y todos requieren seguimiento de por vida.

Aunque recientemente se han demostrado los beneficios del RVP (mejoría de la función ventricular y la estabilización del ritmo cardiaco), la presencia de síntomas de falla cardiaca reflejan que la disfunción ventricular es irreversible, y los resultados quirúrgicos pueden estar comprometidos. Por lo que las indicaciones y el momento óptimo del RVP antes de que se desarrolle dicha disfunción son el punto clave que está por definirse.

En nuestro centro, un hospital de tercer nivel de atención, se registraron 2586 cirugías de corazón del 01 de enero de 2000 al 30 de noviembre de 2009, de las cuales el 7.5% correspondió a corrección total de TF, incluyendo el uso de parche transanular, sin embargo, no contamos con información a nivel local o nacional que documente los resultados perioperatorios y tardíos, por tanto el propósito de este estudio es conocer la evolución de los pacientes con corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" en dicho periodo.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los resultados perioperatorios y tardíos en los pacientes con corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular, del 01 de enero de 2000 al 30 de noviembre de 2009, en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez"?

OBJETIVOS

Objetivo general

Describir los resultados perioperatorios y tardíos en los pacientes postoperados de corrección total de TF con parche transanular entre el 01 de enero de 2000 al 30 de noviembre de 2009 en el Hospital Infantil de México.

Objetivos específicos

1. Describir la frecuencia y causas de mortalidad y morbilidad perioperatoria en pacientes corregidos de tetralogía de Fallot con parche transanular.
2. Describir la frecuencia y causas de mortalidad y morbilidad tardía en pacientes corregidos de tetralogía de Fallot con parche transanular.
3. Identificar los posibles factores de riesgo relacionados con la mortalidad y morbilidad tardía en pacientes corregidos de tetralogía de Fallot con parche transanular.

II. MATERIAL Y MÉTODOS

DISEÑO DEL ESTUDIO

Estudio observacional descriptivo.

UNIVERSO DEL ESTUDIO

Pacientes con tetralogía de Fallot tratados quirúrgicamente con corrección total con parche transanular en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, durante el periodo comprendido entre el 01 de enero de 2000 y 30 de noviembre de 2009.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Pacientes con tetralogía de Fallot corregidos con parche transanular
- Pacientes con tetralogía de Fallot corregidos con parche transanular y con algún otro procedimiento de cirugía cardiaca por otra cardiopatía asociada.
- Individuos de cualquier género, con edad igual o menor de 17 años.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes con tetralogía de Fallot con atresia pulmonar
- Pacientes con tetralogía de Fallot con doble vía de salida de ventrículo derecho
- Pacientes con tetralogía de Fallot corregidos con otra técnica quirúrgica

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- Pacientes con expediente clínico incompleto en la información necesaria para este estudio
- Pacientes que no contaban con expediente clínico

VARIABLES

Variable independiente

- Corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular: Consiste en la ampliación del tracto de salida de ventrículo derecho (extensión de la ventriculotomía derecha a través del anillo pulmonar hasta el tronco de la arteria pulmonar) mediante la colocación de un parche de pericardio o de material protésico en la unión ventrículo pulmonar. **Anexo 1**

Variable dependiente

- Mortalidad perioperatoria: Corresponde a las defunciones ocurridas dentro de los primeros 30 días de postoperatorio.
- Mortalidad tardía: Corresponde a las defunciones ocurridas después de los 30 días de postoperatorio.
- Mortalidad perioperatoria relacionada con la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular. Corresponde a todas las causas de defunción que se derivan de la técnica quirúrgica, tales como: **Anexo 2**
 - Sangrado postoperatorio
 - Obstrucción residual distal y proximal
 - Comunicación interventricular residual
 - Trastornos de la conducción y/o ritmo cardiaco
- Factores de riesgo de mortalidad perioperatoria. Son aquellas condiciones que se ha identificado que están asociadas con riesgo de muerte, tales como: **Anexo 3**
 - Edad neonatal
 - Hematocrito >50% preoperatorio
 - Anatomía desfavorable: hipoplasia anular y de ramas pulmonares, relación de presión VD/VI alta, defectos interventriculares múltiples
 - Anomalías cardíacas asociadas
 - Cirugía paliativa previa
 - Tiempo de circulación extracorpórea >120 minutos
 - Tiempo de pinzamiento aórtico >90 minutos
 - Procedimientos correctivos concomitantes
 - Reoperación
- Morbilidad perioperatoria: Corresponde a las complicaciones ocurridas dentro de los primeros 30 días de postoperatorio.
- Morbilidad tardía: Corresponde a las complicaciones ocurridas después de los primeros 30 días de postoperatorio.
- Variables de seguimiento: Son aquellas condiciones que se han identificado como factores asociados con riesgo de morbilidad y mortalidad, que deben evaluarse periódicamente a los 6 meses, 1,2 y 3 años, tales como: **Anexo 4**
 - Clase funcional III y IV NYHA
 - Índice cardiorácico >0.55
 - Prolongación del complejo QRS (>180mseg)
 - Trastornos del ritmo y la conducción
 - Comunicación interventricular residual
 - Insuficiencia valvular pulmonar grave
 - Obstrucción del TSVD recurrente proximal y distal
 - Insuficiencia tricuspídea grave
 - Dilatación infundibular
 - Disfunción ventricular derecha
 - Disfunción ventricular izquierda
 - Reoperación

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN	NATURALEZA	ESCALA DE MEDICIÓN	INDICADORES	INTERRELACION	ANÁLISIS ESTADÍSTICO
Mortalidad perioperatoria	Defunciones ocurridas dentro de los primeros 30 días de postoperatorio	Cualitativa	Nominal	0=Ausente 1=Presente	Dependiente	Descriptiva
Mortalidad tardía	Defunciones ocurridas después de los 30 días de postoperatorio	Cualitativa	Nominal	0=Ausente 1=Presente	Dependiente	Descriptiva
Factores de riesgo de mortalidad perioperatoria	Son aquellas condiciones asociadas con riesgo de muerte	Cualitativa	Nominal	0=Ausente 1=Neonato 2=Hematocrito >50% 3=Anatomía desfavorable 4=Anomalías cardíacas asociadas 5=Cirugía paliativa 6=Tiempo de circulación extracorpórea >120 minutos 7=Tiempo de pinzamiento aórtico >90 minutos 8=Procedimientos correctivos concomitantes 9=Reoperación	Dependiente	Descriptiva

VARIABLE	DEFINICIÓN	NATURALEZA	ESCALA DE MEDICIÓN	INDICADORES	INTERRELACIÓN	ANÁLISIS ESTADÍSTICO
Morbilidad perioperatoria	Complicaciones ocurridas dentro de los primeros 30 días de postoperatorio	Cualitativa	Nominal	0=Ausente 1=Presente	Dependiente	Descriptiva
Morbilidad tardía	Complicaciones ocurridas después de los primeros 30 días de postoperatorio	Cualitativa	Nominal	0=Ausente 1=Presente	Dependiente	Descriptiva
VARIABLES DE SEGUIMIENTO	Son aquellas condiciones que se ha identificado como factores asociados con riesgo de morbilidad y mortalidad, que tienen que evaluarse periódicamente a los 6 meses, 1,2 y 3 años	Cualitativa	Nominal	0=Ausente 1=Clase funcional III y IV NYHA 2=Índice Cardiorácico >0.55 3=QRS>180mseg 4=Arritmias/ Bloqueo 5=Comunicación Interventricular residual 6=Insuficiencia Pulmonar grave 7=Obstrucción del TSVD recurrente proximal y distal 8=Insuficiencia Tricuspídea grave 9=Dilatación infundibular 10=Disfunción Ventricular derecha 11=Disfunción Ventricular izquierda 12=Reoperación	Dependiente	Descriptiva

MÉTODO ESTADÍSTICO

Se utilizó estadística descriptiva: Frecuencias, promedios, porcentajes, medianas, desviación estándar y rangos.

El análisis se realizó con el programa de análisis estadístico (Statistical Package for Social Sciences-SPSS) versión 17.0 para Windows.

INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE INFORMACIÓN

Se utilizaron formatos diseñados sólo para la recolección de los datos de cada paciente: Clínico, radiológico y ecocardiográfico preoperatorio; procedimiento quirúrgico; evolución perioperatoria: seguimiento clínico, radiológico, ecocardiográfico y RM a los 6 meses, 1,2 y 3 años de la cirugía cardiaca, y posteriormente según la evolución clínica de cada paciente. **Anexos 5-9**

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Se trata de un estudio de observación en la que no hubo participación en la toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas por parte del investigador. Este estudio no considera la intervención sobre la atención, ni modificación del tratamiento regular establecido por el servicio de Cardiocirugía.

La información recabada sólo se utilizó para cumplir con los objetivos de la investigación, además de ser confidencial y por tal razón se omitieron los nombres propios.

Por otra parte, la salud y la seguridad de los pacientes fueron prioritarias al interés de la investigación.

De acuerdo con el reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud en el título segundo, capítulo I, artículo 17 y la descripción de los procedimientos pretendidos, este proyecto quedó en la categoría I correspondiente a investigación con riesgo mínimo.

III. ORGANIZACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN

DESARROLLO DEL ESTUDIO

Selección de pacientes

Se incluyeron los casos con tetralogía de Fallot con corrección total con parche transanular en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, durante el periodo comprendido entre enero de 2000 y noviembre de 2009.

Seguimiento

Las observaciones se llevaron a cabo hasta 30 días después del postoperatorio, a los 6 meses, 1, 2 y 3 años, y posteriormente de acuerdo a la evolución clínica de cada paciente, orientándose a identificar datos de complicaciones perioperatorias y tardías relacionadas con la técnica quirúrgica: sangrado postoperatorio, insuficiencia pulmonar, lesiones residuales o recurrentes, trastornos de la conducción y/o ritmo cardiaco, dilatación/disfunción ventricular derecha, reoperación.

FLUJOGRAMA DE DESARROLLO DEL ESTUDIO

Cronograma de actividades. (fig. 3)

IV. RECURSOS HUMANOS

Un asesor clínico.

Un asesor en metodología.

Un asesor estadístico.

Dos investigadores clínicos para toma de datos

V. RECURSOS MATERIALES

Papelería (formatos de captura de datos).

Computadora portátil personal

Figura 5. Cronograma de actividades

Actividad Tiempo	Oct	Nov 2010	Enero 2011	Feb	Marzo	Abril	Mayo	Junio	Julio
Planeación	■								
Diseño		■							
Autorización Comité de Investigación		■							
Recolección de la información			■	■	■				
Resultados						■	■		
Análisis								■	
Presentación de tesis									■
Difusión de resultados									

RESULTADOS

Del total de cirugías de corazón (2 586) realizadas durante 10 años en nuestro centro, el 7.5% (194) correspondieron a corrección total de tetralogía de Fallot, de las cuales el 27% (52) requirió colocación de parche transanular. (Gráfico 1)

Se incluyeron 52 pacientes, 23 hombres, 29 (55%) mujeres. La edad media al momento de la corrección fue de 4 años (DE \pm 2.49), con un rango de 9 meses a 12 años. Las genopatías estuvieron presentes en 4 (7%) pacientes: 3 con trisomía 21 y un caso con síndrome de Williams. (Tabla 1)

Las cardiopatías asociadas se presentaron en 22 (11%) casos, de las cuales la cardiopatía compleja correspondió a un caso (2%) con canal aurículo-ventricular completo. Otras cardiopatías no complejas asociadas (21 casos) fueron: arco aórtico derecho 10 casos, ostium único 4 casos, doble vena cava superior 3 casos. (Tabla 2)

Trece (25%) pacientes tuvieron paliación inicial, 11 (21%) BTM y 2 plastías en válvula pulmonar con balón; la edad promedio de paliación fue de 6 meses (DE \pm 9.4), con un rango de 3 meses a 2 años. La indicación de paliación fue: la sintomatología en 5 casos (crisis de hipoxia) y la anatomía desfavorable con hipoplasia de ramas pulmonares 5 casos, hipoplasia anular 6 casos e hipertrofia infundibular severa 2 casos. El tiempo transcurrido desde la paliación y la corrección total fue de 4.4 años. (Tabla 1)

El hematocrito preoperatorio $>50\%$ se documentó en 28 (54%) casos; con un promedio de 53.6% (DE \pm 9.4). Con respecto a la anatomía desfavorable, la hipoplasia de ramas pulmonares se presentó en 15 (28%) pacientes (valor z promedio -2). La indicación principal de colocación de PTA fue la hipoplasia anular (valor z promedio -2.9) en el 63% (33 casos). El gradiente de OTSVD preoperatorio fue >30 mmHg en el 69% (36) de los casos, con un promedio de 73 mmHg. (Tabla 1)

Los procedimientos concomitantes se realizaron en 14 casos (27%): corrección de canal aurículo-ventricular 1 caso, válvula monocúspide 3 (6%) casos, plastía de ramas pulmonares 10 (19%) casos. (Gráfico 2)

En 59% (31) de casos el tiempo de CEC fue >120 minutos, con un promedio de 136 minutos (DE \pm 33.6), el tiempo de pinzamiento aórtico >90 minutos ocurrió en el 26% (14) de los casos, con un promedio de 82 min (DE \pm 17.3), el paro circulatorio fue requerido en 2 casos, correspondiendo un caso a la corrección adicional de canal aurículo-ventricular y el otro caso, una reoperación por con dos paliaciones previas (fístula BTM derecha e izquierda).

La morbilidad perioperatoria relacionada con la técnica de CTTF con PTA ocurrió en 13 (25%) pacientes y consistió en: a) obstrucción residual 9 (17%) casos, a nivel de TSVD 5 casos

y en ramas pulmonares 4 casos, de los cuales 7 ameritaron reoperación con ampliación del PTA (5 casos) y plastía de ramas (2 casos); b) isquemia miocárdica 2 (4%) casos, documentando infarto septal en 1 caso; c) trastornos de la conducción 2 (4%) casos, que requirieron reoperación para colocación de marcapasos epicárdico definitivo VVI y DDD. (Tabla 3)

El total de reoperaciones en el periodo perioperatorio fue en 9 (17%) casos, de las cuales 7 casos fueron re-exploraciones transoperatorias inmediatas por cursar con presión ventricular derecha mayor de dos terceras partes con respecto a la presión ventricular izquierda. (Tabla 4)

La mortalidad perioperatoria ocurrió en el 11% (6 casos), asociada a isquemia miocárdica por coronaria única infundibular 2% (un caso) y obstrucción residual 9% (5 casos), uno en TSVD y 4 en ramas pulmonares. (Gráfico 3) Las *características anatómicas* relevantes observadas en estos casos fueron: la obstrucción preoperatoria severa del TSVD (gradiente medio de 93mmHg), hipoplasia anular y de ramas pulmonares (valor z promedio - 4) y presencia de un ostium coronario único. Los *antecedentes*: un caso con síndrome de Williams. Las *características quirúrgicas* fueron: la realización de procedimientos concomitantes en 3 casos (plastía de rama pulmonar izquierda), tiempo de CEC >120 min en 5 casos, tiempo de pinzamiento aórtico >90 min en 3 casos y re-exploración transoperatoria inmediata en 4 casos. (Tabla 5)

El promedio de seguimiento fue 37 meses (DE \pm 27.8), con rango de 6 meses a 8 años, en los 46 pacientes restantes. Los resultados tardíos relevantes se representan en la tabla 6.

Durante el seguimiento se evaluaron: *Clinicamente*, la CF NYHA la cual se modificó en 5 (10%) casos: 4 con CF II y uno con CF IV. Por *electrocardiografía*: el 67% (31) de los pacientes presentó bloqueo de rama derecha del Haz de His; 2 (4%) casos con bloqueo auriculo-ventricular adquirido en el postoperatorio inmediato; y 5 (10%) casos con duración del complejo QRS >180 ms. *Radiológicamente*: el ICT promedio postoperatorio fue 0.60 (DE \pm 0.05).

El seguimiento *ecocardiográfico* evaluó: 1) *Insuficiencia valvular*: IVP grave en 25 (54%) casos, moderada en 16 (35%) casos y leve en 5 (11%) casos; IT grave en 3 (6%) casos, moderada 5 (11%) casos y leve en los 38 (83%) restantes. 2) *Defectos residuales*: 17 (37%) con CIV residual pequeña y un caso con repercusión hemodinámica. 3) *Obstrucción recurrente*: 24 (52%) casos con gradiente recurrente promedio 43 mmHg (DE \pm 13.4) en TSVD, de los cuales la obstrucción proximal ocurrió en 18 (39%) casos y la obstrucción distal la presentaron 6 (13%) casos, uno a nivel de rama derecha y 5 en rama izquierda, de estos, 3 casos con plastía de rama pulmonar durante la corrección total inicial y un caso con reintervención inmediata para ampliación de PTA por obstrucción residual. 4) *Función y dimensiones de VD*: la FEVD promedio fue de 52% (DE \pm 8), strain rate promedio -19%; 10 (21%) casos con disfunción y dilatación VD graves, 8 casos por insuficiencia pulmonar grave y 2 casos por obstrucción distal. 5) *Función de VI*: la FEVI promedio fue de 65% (DE \pm 9.9).

En lo que respecta a la valoración por *Resonancia magnética*, se llevó a cabo en 4 pacientes, reportándose un caso con dilatación ventricular por estimar un VTD del VD 197ml/m^2 y VTS del VD 62ml/m^2

La evolución los 10 pacientes con disfunción de VD fue: 2 casos en CF II y un caso en CF IV que ameritó RVP; QRS >180 ms 4 casos; ICT promedio 0.65; OTSVD promedio 43 mmHg, FEVI $<50\%$ 2 casos; dilatación de vena cava inferior y suprahepáticas 2 casos; IT grave 3 casos; 8 casos con IP grave; por RM un caso con VTD de VD $>197\text{ml/m}^2$. La disfunción VD ocurrió en promedio a los 4.4 años de la corrección inicial. Los 7 casos restantes serán evaluados para RVP; 2 casos con estenosis de RIAP y dilatación infundibular considerados para colocación de stent. (Gráfico 4)

Se realizaron 2 (4%) reoperaciones: cierre de comunicación interventricular residual (1) y reemplazo valvular pulmonar con homoinjerto (1). Este último caso, con buena evolución, con gradiente transvalvular pulmonar 33mmHg, sin estenosis de RIAP, FEVI 78%. (Figura 4)

La sobrevida es de 100% a 10 años después de la CTTF, con una morbilidad tardía relevante en 11(24%) casos, 8 casos con disfunción ventricular severa, 2 casos con estenosis de RIAP y dilatación infundibular, 1 caso con CIV residual con repercusión hemodinámica. (Tabla 6)

Tabla 1. Características preoperatorias de los pacientes con corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular

	n (%)	Media (DE)
Edad		
▪ Corrección total		4 años (± 2.4)
▪ Paliación		6 meses (± 9.4)
Genopatías	4 (7)	
▪ Trisomía 21	3	
▪ Sx Williams	1	
Paliación inicial	13 (25)	
▪ Fístula BTM	11	
▪ Valvuloplastia balón	02	
Tiempo entre paliación y corrección total	5 años	4.4 (± 2.3)
Hematocrito >50%	28(54)	53.6%
Anatomía desfavorable		
▪ Hipoplasia de RP	15(28)	z -2
▪ Hipoplasia anular	33(63)	z -2.9
OTSVD >30 mmHg	36(69)	73mHg

BTM=Blalock Taussig Modificado

RP= Ramas pulmonares

OTSVD=Obstrucción de tracto de salida ventricular derecho

Fuente: Archivo Clínico HIM

Tabla 2. Cardiopatía asociada a la tetralogía de Fallot

	n = 52	
	n	%
Cardiopatía asociada	22	11
Cardiopatía compleja	1	2
▪ Canal AV completo		
Cardiopatía no compleja	21	40
▪ Arco aórtico derecho	10	18
▪ Ostium coronario único	4	7
▪ Doble vena cava superior	3	5
▪ Agenesia de valvas	2	3
▪ Situs inversus, Arco aórtico derecho	1	2
▪ VCSI, Arco aórtico derecho	1	2

AV=Aurículo-ventricular

VCSI=Vena cava superior izquierda

Fuente: Archivo Clínico HIM

	n = 52	
	n	%
Complicaciones	13	25
<i>Obstrucción residual TSVD</i>	9	17
▪ Proximal	5	
▪ Distal	4	
<i>Trastornos del ritmo cardiaco</i>	2	4
▪ Bloqueo AV completo	1	
▪ Bloqueo AV segundo grado	1	
<i>Isquemia miocárdica</i>	2	4

TSVD=Tracto de salida ventricular derecho

Fuente: Archivo Clínico HIM

Causas	Tipo de reoperación	n = 52	
		n	%
	Reoperación perioperatoria	9	17
<i>Obstrucción residual TSVD</i>		7	
▪ Proximal	▪ Ampliación de PTA	5	13
▪ Distal	▪ Plastía de RIAP	2	
<i>Trastornos del ritmo cardiaco</i>		2	
▪ Bloqueo AV completo	▪ Marcapasos definitivo (VVI)	1	4
▪ Bloqueo AV 2°	▪ Marcapasos definitivo (DDD)	1	

TSVD = tracto de salida de ventrículo derecho

AV = auriculo-ventricular

PTA = parche transanular

RIAP = rama izquierda de arteria pulmonar

Fuente: Archivo Clínico HIM

Tabla 5. Factores asociados con mortalidad perioperatoria en la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular

Factores asociados	n=6	
	n	%
Características anatómicas		
▪ Hipoplasia de RP (valor z -4)	3	50
▪ OTSVD grave (gradiente medio 93 mmHg)	2	33
▪ Ostium coronario único infundibular	1	16
Enfermedad asociada		
▪ Síndrome de Williams	1	16
Características quirúrgicas		
▪ Procedimientos concomitantes (plastía RP)	3	50
▪ TCEC >120 min	5	83
▪ TPAo > 90 min	3	50
▪ Reoperación	4	66

RP=Ramas pulmonares

OTSVD=Obstrucción del tracto de salida ventricular derecho

TCEC=Tiempo de Circulación extracorpórea

TPAo=Tiempo de Pinzamiento aórtico

Fuente: Archivo Clínico HIM

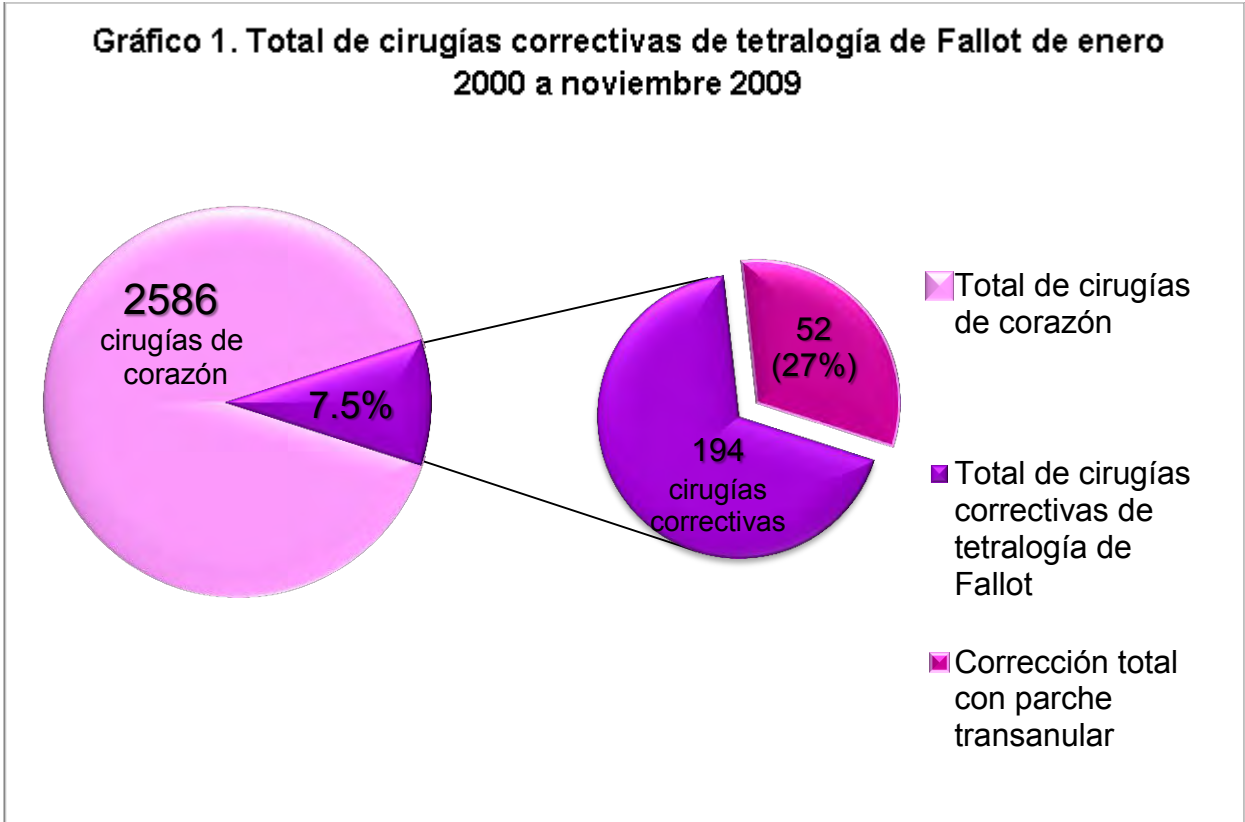
Tabla 6. Morbilidad tardía en la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular

Complicación	n = 46	
	n	%
Insuficiencia pulmonar grave	25	54
Obstrucción recidivante TSVD (>30 mmHg)	24	52
▪ Obstrucción proximal	18	39
▪ Obstrucción distal	6	13
CIV residual	17	37
▪ Con repercusión hemodinámica	1	2
▪ Sin repercusión hemodinámica	16	34
Disfunción grave ventricular derecha	10	21
▪ Obstrucción de TSVD distal	8	17
▪ Insuficiencia pulmonar grave	2	4
Reoperación tardía	2	4
▪ Cierre de CIV	1	2
▪ Reemplazo valvular pulmonar (bioprótesis)	1	2

TSVD=Tracto de salida ventricular derecho

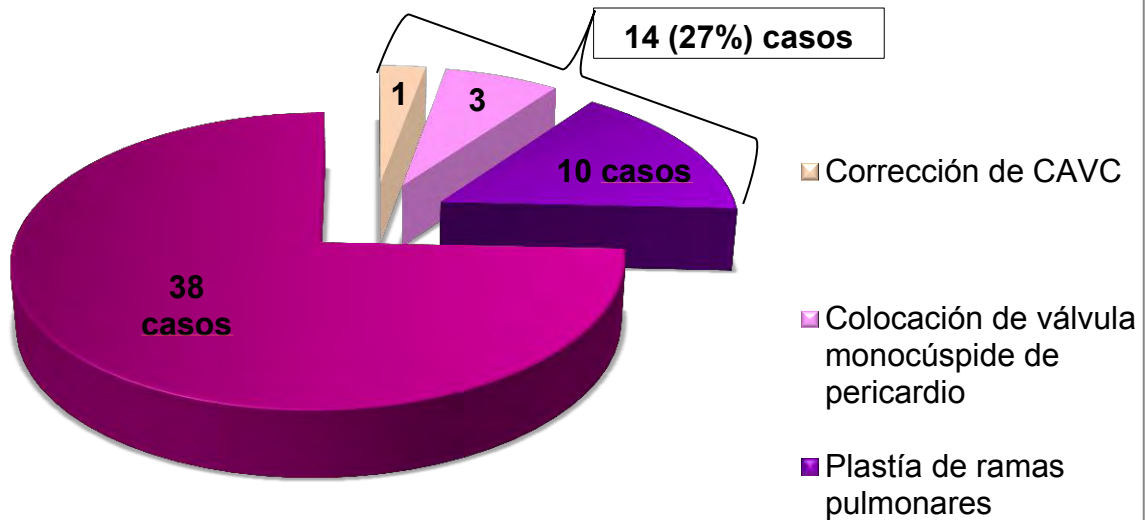
CIV=Comunicación interventricular

Fuente: Archivo Clínico HIM



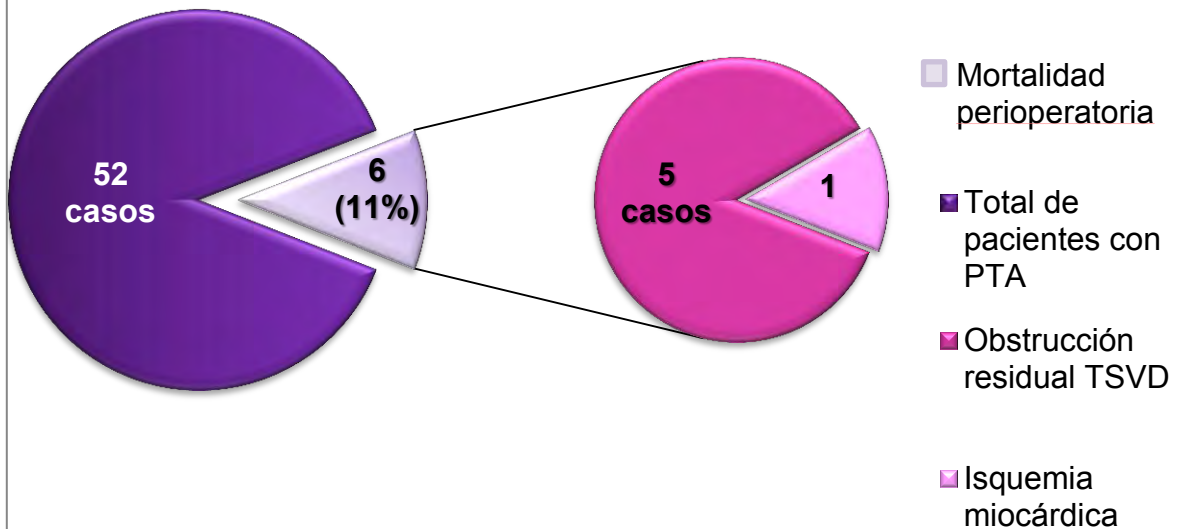
Fuente: Jefatura de Servicio de Cardiocirugía HIM

Gráfico 2. Procedimientos concomitantes realizados durante la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular



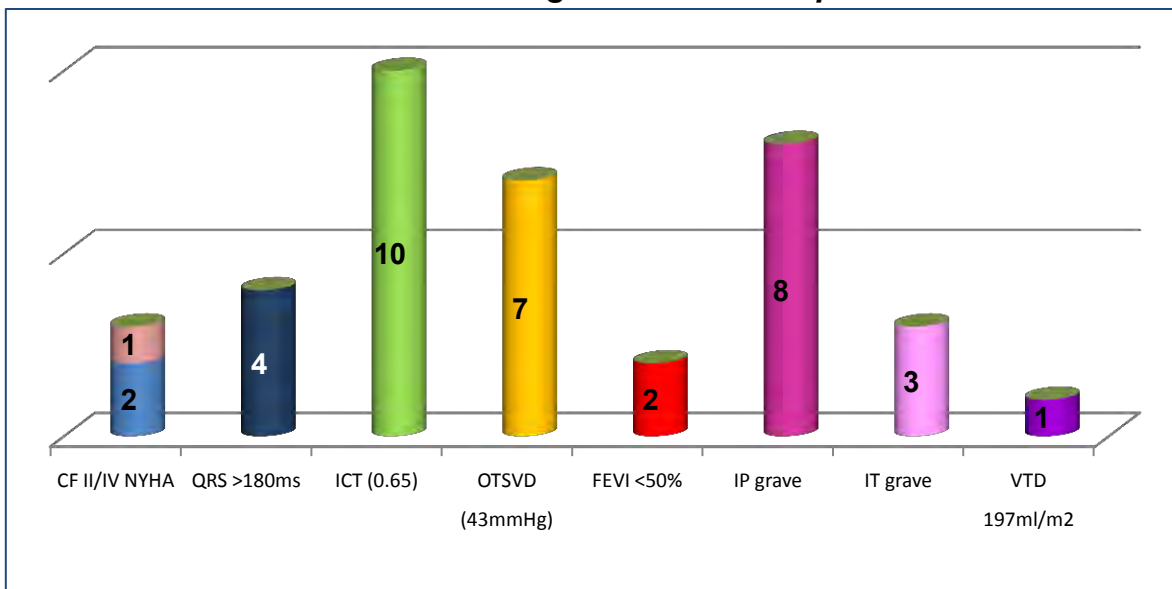
Fuente: Archivo Clínico HIM

Gráfico 3. Mortalidad perioperatoria en la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular



Fuente: Archivo Clínico HIM

Gráfico 4. Evolución de los pacientes con disfunción ventricular derecha y corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular



CF NYHA=Clase funcional de la New York Heart Association
ICT=Índice cardiotorácico
OTSVD=Obstrucción del tracto de salida ventricular derecho
FEVI=Fracción de eyección ventricular izquierda
IP=Insuficiencia pulmonar
IT=Insuficiencia tricuspídea
VTD=Volumen telediastólico

Fuente: Archivo Clínico HIM

DISCUSIÓN

La historia natural de la tetralogía de Fallot ha sido radicalmente modificada con la reparación quirúrgica. Muchos centros ahora reportan una mortalidad perioperatoria para la CTTF del 5% (3% - 11%) y la supervivencia quirúrgica actual, aún en menores de 3 meses de edad, es excelente.^{7,12,13,40,41} Cobanoglu et al¹³ han reportado que la mortalidad total ha sido menor a partir de 1990, comparados con los pacientes corregidos antes de los 90's, esto debido al progreso en las estrategias médico-quirúrgicas y los continuos avances en el manejo de la CEC. En nuestro estudio encontramos que la mortalidad perioperatoria en la CTTF con parche transanular ocurrió en el 11% de los casos ocasionada principalmente por obstrucción residual del TSVD, resultados que coinciden con lo reportado en la literatura.

Los factores de riesgo asociados con mortalidad temprana (a los 30 días postoperatorios) son: neonatos, edad mayor; hematocrito >50%; hipoplasia anular severa, hipoplasia de ramas pulmonares, relación de presión entre ventrículo derecho e izquierdo alta, defectos interventriculares múltiples, co-existencia de otras anomalías cardíacas; corrección con PTA, cirugía paliativa previa; tiempo de circulación extracorpórea >120 minutos, tiempo de pinzamiento aórtico >90 minutos; procedimientos correctivos concomitantes.^{1,2,3,14} En la población estudiada los factores observados fueron: la hipoplasia anular y de ramas pulmonares, la realización de procedimientos concomitantes incluyendo la re-exploración transoperatoria inmediata, el tiempo de CEC >120 min y el tiempo de pinzamiento aórtico >90 min. Estos tiempos prolongados se atribuyen a la presencia de una anatomía más compleja o una reparación difícil, datos que coinciden con lo reportado por Cobanoglu et al¹³ y Hashemzadeh et al⁷.

De las complicaciones reportadas en la literatura, en menores de 3 meses de edad con CTTF, la reoperación ocurre en el 25% de los casos después de primer año posterior a la corrección, siendo las causas principales la obstrucción residual pulmonar y ventricular derecha. Estas indicaciones de reoperación varían sustancialmente de los niños mayores, para quienes la indicación más común es un defecto interventricular residual.¹⁻⁴ En nuestra serie, la morbilidad perioperatoria relacionada con la técnica de CTTF con PTA ocurrió en el 25% de los pacientes y consistió en obstrucción residual del TSVD proximal y distal; trastornos de la conducción en 4% de los casos; e isquemia miocárdica en 4% de los casos, asociada a la presencia de un ostium coronario único. Esto traduce la importancia de una valoración anatómica precisa antes de considerar cualquier intervención quirúrgica.

Los criterios de reexploración transoperatoria inmediata, descritos por Fraser et al⁴⁰, son: la relación presión VD/VI mayor de 2/3 partes del valor de la presión sistémica, CIV residual con repercusión hemodinámica, obstrucción residual del TSVD (>30 mmHg) e insuficiencia tricuspídea grave. Las reoperaciones ocurridas en esta etapa ocurrieron en el 17% de nuestra población, las cuales fueron por obstrucción residual tanto proximal como distal ameritando ampliación aún mayor del PTA y plastía de ramas, lo cual se corroboró al momento de la medición directa de la presión ventricular derecha que resultó ser mayor de dos terceras partes

con respecto a la presión ventricular izquierda. El PTA proporciona una excelente liberación del TSVD en los pacientes con CTTF, pero se requiere lograr el equilibrio entre la obstrucción residual potencial y la insuficiencia pulmonar libre, por lo que la evaluación transoperatoria del diámetro anular, del infundíbulo y de las ramas pulmonares es fundamental, por lo que Van Doorn et al⁸ recomiendan que la reconstrucción del TSVD (incluyendo el anillo pulmonar) debe ampliarse solamente dos desviaciones estándar por debajo de lo normal para cada paciente, porque es en este punto donde no se registra aumento del índice de presión sistólica VD/VI.

La necesidad de insertar un parche a través de la unión ventrículo-pulmonar (PTA) invariablemente causará insuficiencia pulmonar.^{7,8,27} Previamente el uso de PTA para la CTTF se empleaba rutinariamente, de tal manera que Seddio et al¹² reporta una frecuencia del 70%, D'Udekem et al²⁷ de 41.5%, Mesquita et al²⁴ y Van Dongen et al¹¹ de 35%. Pero la tendencia actual es hacia la reducción del uso de PTA por lo que en la serie de Voges et al³⁵ y Tirilomis et al¹⁰ ya se ha reportado de un 27%. En el presente estudio el uso de PTA correspondió al 27% de todas las cirugías correctivas de TF, esto refleja que dicha técnica se limita a casos con hipoplasia anular grave (valor $z < -3$, o diámetros anulares $< 4-5\text{mm}$) y/o la presencia de una válvula displásica, o en pacientes con presión sistólica del VD $> 80\%$ de la presión sistólica del VI medidas directamente al final del procedimiento.

Aunque Hashemzadeh et al⁷ y Tirilomis et al¹⁰ han identificado el uso de PTA como factor de riesgo para mortalidad tardía, por IP grave y disfunción ventricular derecha, los resultados de los estudios de Cobanoglu, Kirklin, James et al¹³ sugieren que la respuesta compensatoria a la sobrecarga de volumen del VD son adecuadas por un periodo de 20 años, al menos con respecto a la mortalidad, concluyendo que el uso de PTA no tuvo efecto en la mortalidad operatoria o en el estado funcional a largo plazo. Además, D'Udekem et al⁷ encontraron que el PTA y el parche ventricular son responsables de un grado similar de IP y dilatación ventricular derecha, por lo que hemos realizado una incisión limitada del VD y la preservación de la función valvular pulmonar siempre que fue posible.

Las complicaciones de diversa gravedad ocurren casi invariablemente después de la CTTF ocasionando considerable morbilidad y mortalidad tardías, aún en pacientes asintomáticos, tales como: disfunción/dilatación progresiva ventricular derecha (VD); insuficiencia pulmonar (IP) crónica y otros defectos residuales; disminución de la tolerancia al ejercicio; arritmias y muerte súbita; y el incremento en la posibilidad de reoperación en 5%-15% de los casos (5-20 años después de la corrección inicial). En nuestro estudio, las más comunes fueron la insuficiencia pulmonar grave (54%), la obstrucción recurrente (52%) y la CIV residual (17%).

En lo que respecta a la IP posterior a la CTTF se ha reportado como la complicación más común 75%, y aproximadamente en el 80% es de grado moderado a grave. Se ha demostrado su relación con el uso de PTA (ampliación anular extensa) durante la reconstrucción del TSVD y con la infundibulectomía agresiva. Por lo que la técnica se ha modificado^{4,8}, utilizando parches "limitados" y preservando la función valvular pulmonar.

Aunque la IP se reporta como bien tolerada en varios estudios clínicos, el seguimiento a largo plazo ha demostrado que esto puede ocasionar discapacidad considerable. Los efectos adversos de la IP incluyen dilatación progresiva del VD, reducción de la tolerancia al ejercicio, arritmias y muerte súbita.⁴ En nuestra serie de casos se documentaron 10 casos (21%) con disfunción y dilatación VD graves, 8 por insuficiencia pulmonar grave y 2 casos por obstrucción en rama izquierda de la arteria pulmonar, esto confirma que la IP es exacerbada con condiciones concomitantes que elevan la presión sistólica pulmonar.

La evaluación de la IP incluye el uso de ECG, ECO, RM y prueba de esfuerzo. La prolongación del segmento QRS con morfología rSr en las derivaciones precordiales derechas reflejan sobrecarga de volumen ventricular derecha. Aunque la presencia de BRDHH posterior a CTF es extremadamente común 91%, (en nuestro estudio 67%) y puede enmascarar la presencia de hipertrofia VD, la prolongación progresiva del QRS con el tiempo refleja dilatación VD y potencial falla ventricular derecha. La comparación entre los casos con IP grave y moderada, fue la duración promedio del QRS de 134 ms y 115ms, respectivamente. Los 5 pacientes con QRS >180 ms cursaron con IP grave y ya con disfunción VD documentada en 3 casos, y con IP moderada en los otros 2 casos. La duración del complejo QRS parece ser un buen índice de resultados adversos y de dilatación ventricular.

Ecocardiográficamente se pueden detectar y cuantificar la severidad de la IP y el grado correspondiente de dilatación VD. La dilatación grave infundibular fue identificada en 5 casos con IP grave y disfunción ventricular, con un promedio de 33mm ($DE \pm 5.6$), de los cuales 2 casos ya de características aneurismáticas. La IP grave resulta en sobrecarga de volumen ventricular derecha y dilatación progresiva con el tiempo. Las mediciones seriadas pueden ayudar a identificar los pacientes que pueden requerir RVP.

El reemplazo valvular pulmonar posterior a la CTF ha demostrado reducir las dimensiones VD y mejorar la función sistólica VD así como la clase funcional.^{4,10} En nuestro estudio, a un paciente se le realizó RVP, quien evolucionó con CF NYHA IV pero que mejoró dramáticamente a CF NYHA I, y con resolución de la dilatación aneurismática infundibular. No obstante, aún existen 7 casos en espera de completar el protocolo de estudio con medición de volúmenes ventriculares por RM para RVP, este retraso refleja la falta de disponibilidad de equipo de diagnóstico a pesar de tratarse de un hospital de tercer nivel y el retraso en el envío de pacientes para seguimiento continuo.

El tiempo de RVP es crucial en los pacientes jóvenes debido a la vida media limitada de las bioprótesis. La decisión con respecto al tiempo de RVP está basada en una combinación de parámetros clínicos y de gabinete. Los factores que determinan la decisión de RVP incluyen el deterioro de la clase funcional, de la tolerancia al ejercicio; prolongación de la duración del QRS observado en el ECG; evidencia ecocardiográfica de IP grave, dilatación y disfunción VD. Para lo cual se han integrado al protocolo de estudio mediciones tales como el índice de IP <0.77, tiempo de hemipresión pulmonar <100 ms, el índice de dilatación VD (la razón del diámetro tele diastólico del VE y el diámetro tele diastólico del VI) >2, el TAPSE <20mm, el strain rate -20%.

La evidencia por RM de IP grave o libre se sugiere mediante la medición de la fracción regurgitante pulmonar >40%, dilatación VD por el volumen telediastólico >150 ml/m² y la disfunción sistólica del VD (FEVD <40%).

Nuestras indicaciones de RVP son la IP grave o moderada con uno de los siguientes hallazgos: clase funcional III o IV de la NYHA, dilatación y/o disfunción ventricular derecha, y la presencia de estenosis recurrente del TSVD con disfunción ventricular severa. En nuestro estudio el promedio de tiempo para el RVP fue de 4.8 años.

La obstrucción recurrente puede persistir después de la CTTF debido a hipertrofia muscular o estenosis de ramas pulmonares. Mesquita et al⁴ en un reporte de 30 años de seguimiento de pacientes con CTTF registra una incidencia de reoperaciones del 40% por obstrucción residual. La estenosis moderada es usualmente bien tolerada, pero la obstrucción significativa puede requerir reoperación o intervención por cateterismo. La obstrucción tardía se presentó en 24 casos (52%), de los cuales el 39% es a nivel proximal y 13% a nivel distal, solamente dos casos con obstrucción grave de rama izquierda pulmonar requieren colocación de stent a nivel pulmonar, y el resto se ha estimado con obstrucción moderada y funcionalmente asintomáticos, por lo que no ameritan intervención quirúrgica y la conducta será expectante.

La CIV residual fue detectada en 17 pacientes durante el seguimiento ecocardiográfico, pero solo un caso con repercusión hemodinámica que requirió reoperación. El resto de los casos no requieren manejo quirúrgico, lo cual se puede explicar por la mejoría en las técnicas quirúrgicas y los materiales para el cierre de los defectos septales y especialmente al desarrollo de la CEC y la más sofisticada aplicación de la protección miocárdica que han mejorado la visión intraoperatoria y más efectivo cierre del defecto, aún en individuos jóvenes.

Los pacientes con fisiología restrictiva tienen VD más pequeños, lo cual se ha asociado con menos prolongación del QRS, con disminución del riesgo de efectos deletéreos de la IP crónica, y una mejor tolerancia la ejerció.^{24,35} En nuestro estudio, al igual que Mesquita et al²⁴ el gradiente recurrente del TSVD y la presencia de IP moderada a severa no permitieron diferenciar entre los pacientes asintomáticos y los sintomáticos, lo cual nos hace creer que los factores, como lesiones residuales, están asociadas con síntomas solamente en casos de que la remodelación o disfunción significativa del VD estén presentes.

La sobrevida a largo plazo de la CTTF es conocida ser muy buena, aunque no igual con respecto a la población general. El seguimiento de pacientes a 30 años muestran tasas de sobrevida mayores de 91.6% a 5 años,¹² 89% a los 10 y 15 años¹³. Libres de reoperación por cualquier causa en 70% a 5 años¹² y 96% a 20 años¹³. Nuestro estudio reporta una sobrevida del 100% a 10 años, considerando que es una población menor comparada con las series internacionales, y además se trata de casos operados en la última década donde las estrategias para el manejo médico y quirúrgico han progresado, y la morbilidad y mortalidad en la era actual se espera se significativamente mejor.

CONCLUSIÓN

- A pesar de la sobrevida a largo plazo y la calidad de vida excelente posterior a la corrección total de la tetralogía de Fallot, la disfunción progresiva del ventrículo derecho ocurre, por lo que ninguno de estos pacientes debe considerarse curado, aún permaneciendo asintomáticos, lo que obliga a un seguimiento continuo que permita la elección del momento óptimo de reemplazo valvular pulmonar.
- La meta del tratamiento quirúrgico también debe incluir la prevención de las complicaciones a largo plazo y la disminución de la probabilidad de reoperaciones tempranas y tardías. Un buen desarrollo neurológico y un buen estado funcional y calidad de vida deben completar las expectativas. Afortunadamente, con el progreso en las estrategias médico-quirúrgicas, la morbilidad y mortalidad de los nacidos con tetralogía de Fallot en la era actual se espera sea significativamente menor.

BIBLIOGRAFIA

1. Bailliard F, Anderson R. Review Tetralogy of Fallot. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2009, 4:2
2. Sarris G. Questions remaining about the surgical correction of tetralogy of Fallot. *Hell J Cardiol* 2005; 46: 263-267
3. Allen H, Driscoll D, Shaddy R et al. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescent: Including the Fetus and Young Adults*. Séptima edición, 2008, Lippincott Williams & Wilkins
4. Woon K, San Tan R, Yean K, et al. Late complications following tetralogy of Fallot repair: the need for long-term follow-up *Ann Acad Med Singapore* 2007; 36:947-953
5. Anderson R, Weinberg P. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2005; 15(Suppl. 1): 38-47
6. Marshall J, Jeffrey J. The early history of surgery for patients with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008; 18(Suppl. 3): 8-11
7. Hashemzadeh K and Hashemzadeh S. Early and Late Results of Total Correction of Tetralogy of Fallot. *Acta Medica Iránica* 2010;48(2): 117-122
8. Doorn C. The unnatural history of tetralogy of Fallot: surgical repair is not a definitive as previously thought. *Heart* 2002; 88: 447-448
9. Dadlani G, Blaine J, Cohen Meryl. Echocardiography in tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008;18(Suppl.3):22-28
10. Tirilomis T, Friedrich M, Zenker D, et al. Indication for reoperation late after correction of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2010; 20: 396-401
11. Dongen E, Glansdorp A, Mildner R, et al. The influence of perioperative factor son outcomes in children aged less than 18 months alter repair of tetralogy of Fallot. *J Thoracic Surg* 2003; 126:703-710
12. Seddio F, Migliazza L, Borghi A, et al. Previous palliation in patients with tetralogy of Fallot does not influence the outcome of later repair. *J Cardiovasc Med* 8:119-122
13. Cobanoglu and Schultz J. Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life: late results. *Ann Thorac Surg* 2002;74:133-8
14. Giannopoulos N, Chatzis A, Bobos D, et al. Tetralogy of Fallot: influence of right ventricular outflow tract reconstruction on late outcome. *International Journal of Cardiology* 1997(2004): 87-90
15. Warnes C. Adult congenital Heart disease. Importance of the Right Ventricle. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:1903-10
16. Bouzas B, Chang A and Gatzoulis M. Pulmoary insufficiency: preparing the patient with ventricular dysfunction for surgery. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 51-57
17. Van der Wall E and Mulder B. Pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation: early surgery similar to optimal timing of surgery? *Eur Heart J* 2005; 26: 2614-2615
18. Bouzas B, Kilner P and Gatzoulis M. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *Eur Heart* 2005; 26: 433-439
19. Valsangiacomo E and Stambach D. The right ventricle in tetralogy of Fallot. *Kardiovaskuläre Medizin* 2009; 12(9):234-238

20. Boucek R and Martinez R. Echocardiographic determination of right ventricular function. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 48-50
21. Renella P, Aboulhosn J, Lohan D et al. Two-dimensional and doppler echocardiography reliably predict severe pulmonary regurgitation as quantified by cardiac magnetic resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2010; 23(8): 880-886
22. Carvalho J, Shinebourne E, Busst C, et al. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J* 1992; 67: 470-473
23. Valsangiacomo E, Davd H, Kellenberger A et al. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J* 2005;26: 2721-2727
24. Mesquita S, Snitcowsky R, Lopes A. Right ventricular structure and function as possible determinants of surgical outcome 30 years after repair of tetralogy of Fallot. *Arq Bras Cardiol* 2003; 81(5):458-61
25. Backer C. Severe pulmonary valvar insufficiency should be aggressively treated. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 64-67
26. Guo-Wei H, Xiao-Cheng L, Xiang-Rong K, et al. The current strategy of repair of tetralogy of Fallot in children and adults. *Cardiol Young* 2008; 18:608-614
27. D'Udekem Y, Ovaert C, Grandjean F, et al. Tetralogy of Fallot: transannular and right ventricular patching equally affect late functional status. *Circulation* 2000; 102: 116-122
28. Karl T. Tetralogy of Fallot: Current surgical perspective. *Ann Pediatr Card* 2008;1(2):93-100
29. Gaynor J. Severe pulmonary insufficiency should be conservatively treated. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 68-71
30. Warner K, O'Brien H, Rhodes J, et al. Expanding the indications for pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1066-1072
31. Van Huysduyven B, Van Straten A, Swenne C, et al. Reduction of QRS duration after pulmonary valve replacement in adult Fallot patients is related to reduction of right ventricular volume. *Eur Heart J* 2005; 26: 928-932
32. Davos C, Davlouros P, Wensel R, et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106(Suppl. 1): 69-75
33. Kestelli M, Tulukoglu E, Yurekli I, et al. Think twice while inserting a transannular patch. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 35: 1111-1118
34. Uebing A, Fischer G, Bethge M, et al. Influence of the pulmonary annulus diameter on pulmonary regurgitation and right ventricular pressure load after repair of tetralogy of Fallot.
35. Voges I, Fischer G, Scheewe J, et al. Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at surgical repair of tetralogy of Fallot: 10 year experience with a uniform surgical strategy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34: 1041-1045
36. Parry A, McElhinney D, Kun G, et al. Elective primary repair of acyanotic tetralogy of Fallot in early infancy: overall outcome and impact on the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 2279-2283

37. Quintessenza J, Jacobs J, Chai P, et al. Late replacement of the pulmonary valve: when and what type of valve?
38. Quintessenza J, Jacobs J, Chai P, et al. Polytetrafluoroethylene bicuspid pulmonary valve implantation: experience with 126 patients. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010; 1: 20-27
39. Anagnostopoulos P, Azakie A, Natarajan S, et al. Pulmonary valve cusp augmentation with autologous pericardium may improve early outcome for tetralogy of Fallot
40. Fraser C, Dean E and Cooley D. Tetralogy of Fallot: surgical management individualized to the patient. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1556-1563
41. Pozzi, M, Dipesh B, Kitchiner D, Arnold R. Tetralogy of Fallot: what operation, at which age. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;17:631-636

Anexo 1
EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL
DE TETRALOGÍA DE FALLOT CON PARCHÉ TRANSANULAR

Técnica quirúrgica (Parche transanular)

El corazón fue expuesto a través de una esternotomía media. (figura A) Se resecó un parche de pericardio autólogo y fue tratado con gluteraldehído al 0.6% durante 10 minutos y lavado con solución salina para reconstruir el TSVD. La circulación extracorpórea (CEC) fue establecida mediante canulación aórtica y bicaval. Las fístulas sistémico-pulmonares previas, si estaban presentes, fueron ligadas después de iniciar la CEC. Se utilizó hipotermia moderada (temperatura nasofaríngea de 28-32°C). El paro circulatorio con hipotermia profunda fue utilizado en dos pacientes con el objeto de facilitar la visualización durante el cierre de la CIV y la corrección de canal AV. La protección miocárdica se logró a través de la administración intermitente (cada 30 min) de cardioplegia anterógrada tipo Benson Roe e hipotermia local.^{13,35,39}

Se realizó atriotomía derecha con revisión del tabique interauricular, en pacientes con foramen ovale o comunicación interauricular, generalmente permitimos que permaneciera abierto hasta terminar el procedimiento para venteo de las cavidades izquierdas.²⁷ A través de la válvula tricúspide, la CIV y el TSVD fueron revisados, la CIV fue cerrada en todos los casos con parche de Dacrón, con puntos simples reforzados con teflón. (figura B y C) En algunos casos el cierre de la CIV se completó a través de una ventriculotomía derecha. Continuando a través de la válvula tricúspide se resecaron masas musculares de la pared libre infundibular y/o la banda septal y parietal si fue necesario, así como el tejido fibroso. (figura D)

A través de una incisión longitudinal en el tronco pulmonar, las ramas pulmonares, la válvula pulmonar y la región subvalvular fueron inspeccionadas. El diámetro del anillo valvular pulmonar y de las ramas pulmonares fue medido con dilatadores graduados de Hegar, una vez confirmada la hipoplasia de moderada a severa del anillo valvular pulmonar (valor $z < -3$ o bien, diámetro anular dos desviaciones estándar debajo de lo normal de acuerdo al peso)^{26,36}, se amplió el TSVD con un PTA o transjuncional. (figura E)

Nosotros utilizamos la estrategia de un PTA limitado, esto es, el PTA fue confeccionado para restringir el diámetro del anillo pulmonar a un valor z de >-2 utilizando un dilataror Hegar en el TSVD como guía.³⁵ La incisión transanular fue a través de una comisura (usualmente la anterior) y un parche de pericardio angosto fue utilizado para aumentar el anillo pulmonar. (figura F)

Si existió estenosis de ramas pulmonares, el parche se extendió más allá de la estrechez, en caso de la rama izquierda fue después del conducto arterioso. El infundíbulo fue ampliado con una extensión del parche de pericardio.³⁶ La ventriculotomía fue lo más limitada posible (5mm aproximadamente) justo para que el parche efectivamente aumentara el anillo

pulmonar. Sin embargo si el TSVD persistía obstruido, se extendió la ventriculotomía pocos milímetros más allá de la longitud del tabique infundibular (10mm aproximadamente).⁴¹

Simultáneamente a la ampliación anular, se preservó la función valvular pulmonar tanto como fue posible. La creación de una válvula monocúspide fue con parche de pericardio autólogo de forma triangular, según el tamaño esperado del tronco pulmonar y del TSVD. El parche fue colocado con la porción lisa de cara al flujo pulmonar. La fijación se realizó con sutura continua de prolene 5-0 en la parte más inferior de la ventriculotomía hasta los extremos de la comisura anterior seccionada, creando un parche monocúspide móvil. Se puso especial atención en la alineación correcta de la válvula monocúspide con el remanente de válvula pulmonar.²⁶ Pero cuando la cúspide anterior se encontró pequeña o la comisura anterior se localizó a las 12 hrs, el parche fue suturado al tronco pulmonar.^{39,40} (fig.G)

Se midió directamente la presión sistólica del VD con objeto de encontrarla <80% de la presión sistólica del VI.²⁷ Todos los defectos septales auriculares fueron cerrados. Los criterios de reexploración transoperatoria inmediata incluyeron: relación presión VD/VI mayor de 2/3 partes del valor de la presión sistémica, CIV residual con repercusión hemodinámica, obstrucción residual del TSVD (>30 mmHg) e insuficiencia tricuspídea grave.⁴⁰ La salida de CEC, el retiro de cánulas y el cierre esternal fueron realizados de la forma convencional.

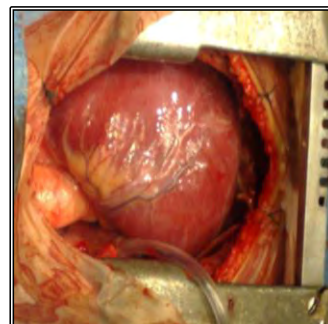


Figura A. Exposición cardiaca mediante esternotomía media, observándose hipoplasia valvular pulmonar e hipertrofia ventricular derecha

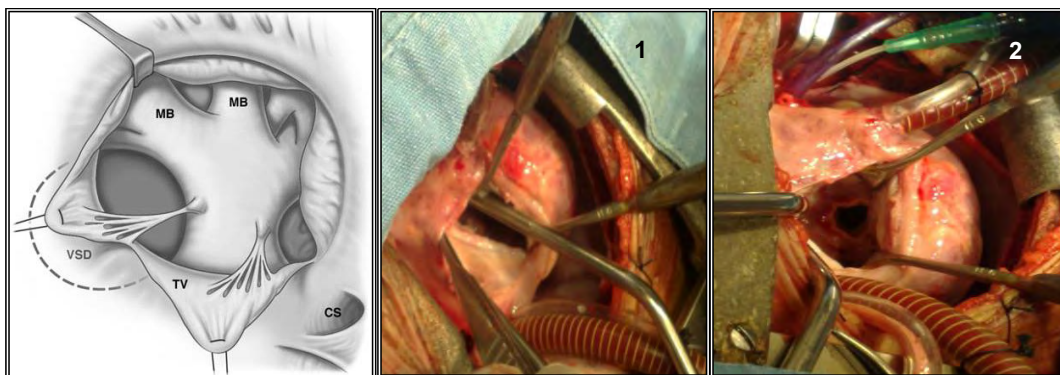


Figura B. (1) La anatomía de la CIV y (2) la obstrucción del TSVD son revisadas a través de la válvula tricúspide

Figura C. Abordaje transatrial para el cierre de la CIV

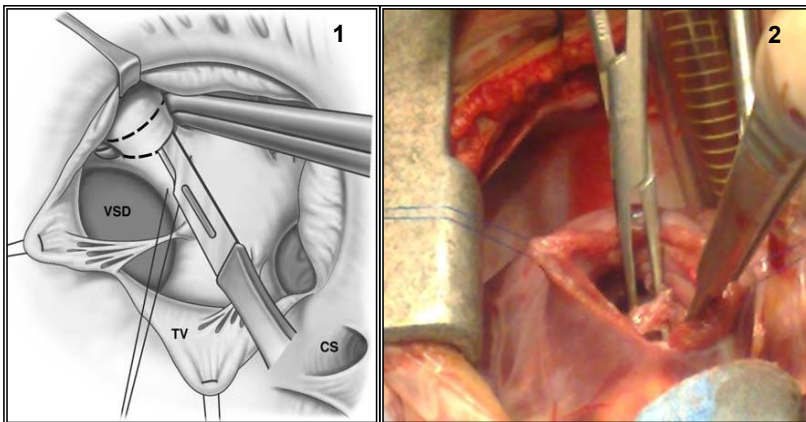
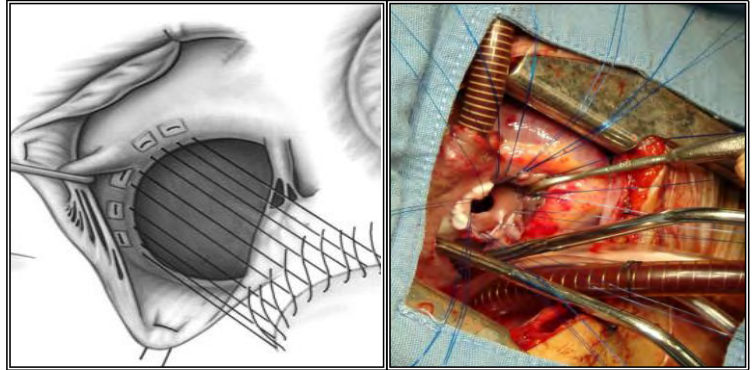
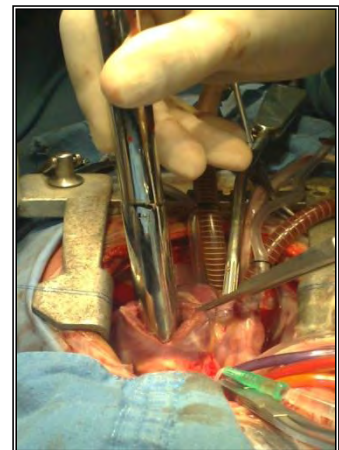


Figura D. Resección de masas infundibulares (1) vía transatrial y (2) vía ventriculotomía

Figura E. Medición del diámetro del anillo valvular y de las ramas pulmonares con dilatadores graduados de Hegar



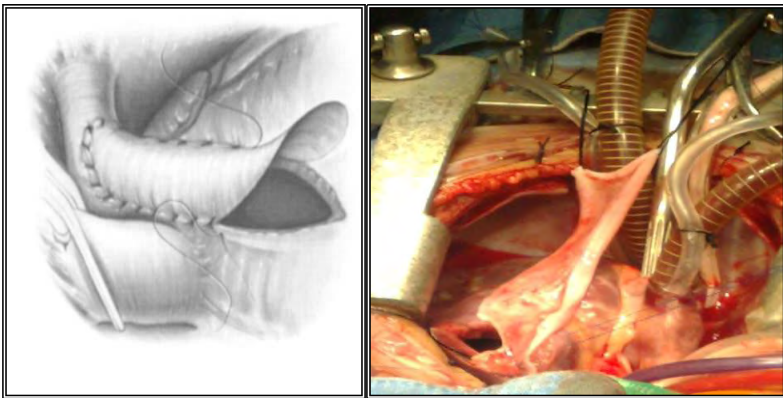


Figura F. Colocación de parche transanular

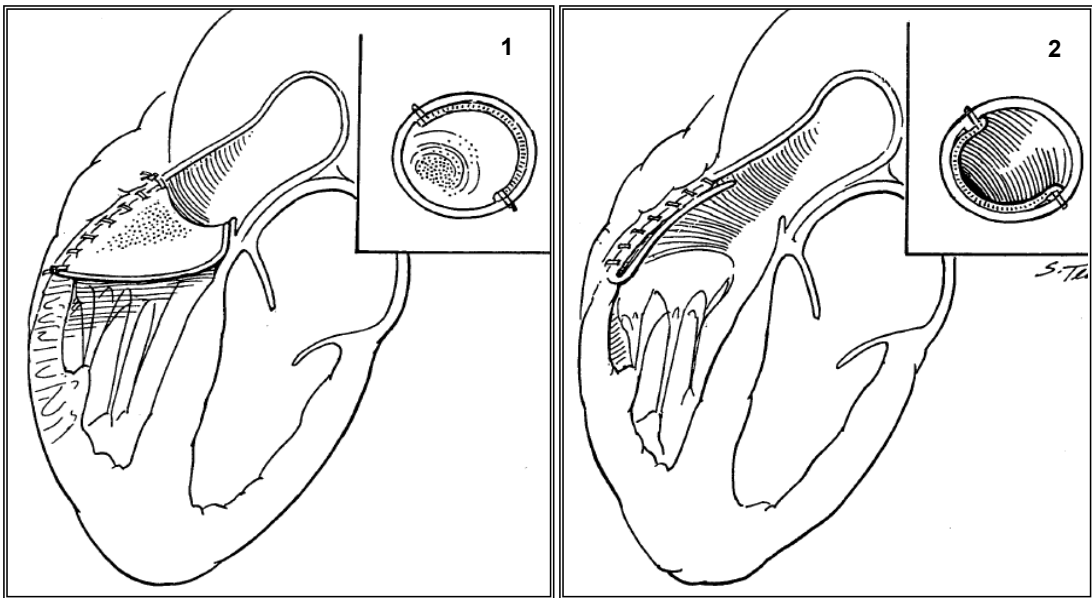


Figura G. Colocación y función de la válvula monocúspide: (1) Diástole y (2) Sístole ventricular derecha

Anexo 2
 EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE FALLOT CON PARCHES TRANANULAR

Mortalidad hospitalaria relacionada con el parche transanular

Código

Causa	Concepto	Diagnóstico
Sangrado postoperatorio	Presencia de sangrado mediastinal o taponamiento cardiaco que requieren reexploración mediastinal.	1. Sangrado >10% de su volumen sanguíneo total en una hora 2. Sangrado >5% de su volemia total por hora, durante 3-4 hrs consecutivas La volemia total se estima aproximadamente en: – 85 ml de sangre/kg en niños <10 kg – 80 ml de sangre/kg en niños de 10-20 kg – 75 ml de sangre/kg en niños con >20 kg
Obstrucción residual del Tracto de salida ventricular derecho	Presencia de gradiente en el TSVD >30 mmHg - <i>Proximal</i> : a nivel subvalvular y valvular - <i>Distal</i> : arteria pulmonar y sus ramas	Estimado por ecocardiograma
Comunicación interventricular residual	Persistencia de cortocircuito interventricular a pesar del cierre con parche de Dacron: - <i>Con repercusión hemodinámica</i> cuando la relación Qp/Qs = >1.5 - <i>Sin repercusión hemodinámica</i> cuando la relación Qp/Qs = <1.5	Estimado por ecocardiograma
Trastornos de la conducción y/o ritmo cardiaco	Alteraciones derivadas del manejo quirúrgico tales como: bloqueo auriculo ventricular, bloque de rama derecha del Haz de His, taquiarritmias ventriculares o auriculares	Se basa en cambios electrocardiográficos

Anexo 3
 EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE FALLOT CON PARCHÉ TRANSANULAR

Factores de riesgo de mortalidad hospitalaria

Código

Causa	Concepto	Diagnóstico
Cirugía paliativa	Procedimiento realizado antes de la corrección total con el objeto de establecer una fuente segura de flujo sanguíneo a los pulmones mediante la colocación de un tubo protésico entre la arteria sistémica y la arteria pulmonar. El tipo más común de fístula pulmonar es conocida como Blalock-Taussig.	Las indicaciones para su realización y su funcionalidad son por clínica y ecocardiograma
Reoperación	Se refiere a la reexploración transoperatoria inmediata, las indicaciones son: -Relación presión VD/VI mayor de 2/3 partes del valor de la presión sistémica, -CIV residual con repercusión hemodinámica, -Obstrucción residual del TSVD (>30 mmHg), -Insuficiencia tricuspídea grave	Medición directa transoperatoria de presiones ventriculares y por ecocardiograma transoperatorio
Anatomía desfavorable	Se refiere a la presencia de hipoplasia anular y de ramas pulmonares, relación de presión VD/VI alta, defectos interventriculares múltiples, anomalías coronarias	Identificados por ecocardiograma y/o cateterismo
Procedimientos concomitantes	Son todas aquellas cardiopatías que requieren tratamiento quirúrgico adicional a la corrección total de tetralogía de Fallot con parche transanular	Identificadas preoperatoriamente por ecocardiografía
Tiempo de pinzamiento aórtico prolongado		Cuantificado mayor de 90 minutos
Tiempo de derivación cardiopulmonar prolongado		Cuantificado mayor de 120 minutos

Anexo 4
 EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE FALLOT CON PARCHES TRANANULAR

Variables de seguimiento

Código

Causa	Concepto	Diagnóstico
Clase funcional postoperatoria III o IV NYHA	Evalúa el nivel de ejercicio físico requerido para la producción de síntomas. La clase III es la limitación marcada de la actividad física, aunque no hay síntomas en reposo, éstos se manifiestan para niveles bajos de actividad física. La clase IV es la incapacidad de llevar a cabo ninguna actividad en ausencia de síntomas. Estos pueden estar presentes incluso en reposo.	Cuadro clínico e interrogatorio
Reoperación	Se refiere a la reexploración transoperatoria inmediata, las indicaciones son: -Relación presión VD/VI mayor de 2/3 partes del valor de la presión sistémica, -CIV residual con repercusión hemodinámica, -Obstrucción residual del TSVD (>30 mmHg), -Insuficiencia tricuspídea grave	Medición directa transoperatoria de presiones ventriculares y por ecocardiograma transoperatorio
Insuficiencia pulmonar grave	Originada por la ampliación del anillo pulmonar con parche transanular, y la falta de válvula pulmonar	Apoyada en criterios ecocardiográficos basados en las recomendaciones de la Sociedad Americana de Ecocardiografía y por Resonancia Magnética
Disfunción y/ dilatación ventricular derecha	-Volumen telediastólico >150 ml/m ² -Fracción de eyección de VD <40%	Evaluada por Resonancia Magnética y por Ecocardiografía

Anexo 5
EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE FALLOT CON PARCHÉ TRANSANULAR

Formato clínico

Código

Nombre:	Estado/Municipio:
Domicilio:	Teléfono casa/celular:

Datos generales			
Edad (años):	Sexo:	Femenino	Masculino
Peso (Kg):	Talla (m):		

Antecedentes	Sí	No	Tipo	Edad de diagnóstico	Tratamiento actual	Observaciones
Cardiopatía asociada						
Genopatía asociada						
Antecedente de cirugía cardíaca	Sí	No	Tipo de cirugía	Fecha/Edad	Número	Hallazgos
Intervencionismo						
Cirugía paliativa						

Síntomas	Sí	No	Tiempo de presentación				Observaciones			
Crisis de hipoxia										
Clase funcional de Ross							I	II	III	IV
Clase funcional NYHA							I	II	III	IV
Signos	Sí	No	Localización				Observaciones			
Cianosis			I	II	III	IV				
Soplo										
Hiperdinamia										
Baja saturación			(%)							

Paraclínicos	Frecuencia cardíaca		Ritmo		Observaciones
Electrocardiograma			Sinusal	FA	
Radiografía torax	Indice cardiorácico		Flujo pulmonar		
Laboratorio					Observaciones
Biometría hemática	Hb (g/dl)	Hto (%)	Plaquetas miles/ml		
Tiempos de coagulación	TPT seg		TP seg	INR	

Anexo 6
EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL
DE TETRALOGÍA DE FALLOT CON PARCHÉ TRANSANULAR

Formato ecocardiográfico

NOMBRE: _____ CAMA: _____ ESTUDIO No: _____
 CEDULA: _____ FECHA: _____
 PESO: _____ Kg TALLA _____ m SUPERFICIE CORPORAL _____ m² TA _____ mmHg FC _____ lpm RITMO _____

Situs abdominal	Solitus	Inverso	Heterotaxia
Posición del corazón	Levocardia	Dextrocardia	Mesocardia
Retornos venosos sistémicos	Normales		Anormales
Retornos venosos pulmonares	Normales		Anormales

Conexión atrio ventricular	Concordante	Discordante	Atresia	Doble entrada	
Conexión ventrículo arterial	Concordante	Discordante	Doble salida	Atresia	Tronco arterioso
Lesiones asociadas	CIA	CIV	PCA	Otros	

V.Derecho	mm	SIV (D)	mm	V.IZQ (D)	mm	F.Expulsión	%	INDICES SISTOLICOS			
Raíz Aórtica	mm	SIV (S)	mm	V.IZQ (S)	mm	F.Acortamiento	%	IDSF			
Aurícula izq	mm	PPVI (D)	mm	Vol.Diast Final	ml	Masa ventricular	g	IVSF			
AP Aórtica	mm	PPVI (S)	mm	Vol.Sistol Final	ml	Estrés pared	mmHg	Estrés sistólico final/ IVSF:			
APulmonar	mm	z	RDAP	mm	z	RIAP	mm	z	TAP	mm	z

VALVULA MITRAL

Vel. Onda E	m/s	Vel onda A	m/s	E/A	TRIVI	ms	TD	m/s	Movilidad		
Gte. Máx	mmHg	Gte. Medio	mmHg	Area (THP)	Area (planimetría)				Grosor valvular		
Insuficiencia		0	1	2	3	4			Apto. subvalvular		
									Calcio		
									WILKINS- ABASCAL =		

VALVULA AORTICA

Gte. Máx	mmHg	Gte. Medio	mmHg	Area Aórtica	cm ²	Vel. Máx	m/s
Insuficiencia		0	1	2	3	4	

VALVULA PULMONAR

VALVULA TRICUSPIDE

Vel Máx	m/s	T. aceleración	ms	Gte. Máx. Regurgitante	mmHg	Presión Sistólica Pulmonar				
Gte. Máx	mmHg	Gte. Medio	mmHg	Insuficiencia		0	1	2	3	4
Insuficiencia		0	1	2	3	4				

Anexo 7
EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE FALLOT CON PARCHÉ TRANSANULAR

Formato quirúrgico

Código

Nombre				
Edad				
Fecha de cirugía				
Dx preoperatorio				
Dx postoperatorio				
Qx programada				
Qx realizada	Parche transanular	Sí	No	
	Otros procedimientos	Sí	No	Tipo
	Preservación valvular	Sí	No	Tipo
	Plastía de ramas	Sí	No	Tipo

Hallazgos	Cardiomegalia				Dilatación			
	I	II	III	IV	AI	AD	VI	VD
Dimensiones								
Comunicación interventricular	Localización				Diámetro mm			
Coronarias	Normales				Anomalías (tipo)			
Hipertrofia ventricular	Sí		No		Masas infundibulares			
Cabalgamiento Aórtico	%							
OTSVD	Gradiente mmHg				Nivel de obstrucción			
					Proximal		Distal	
TDCP	min				>140 min		<140 min	
TPAO	min				>90 min		<90 min	
Complicaciones transoperatorias	Sí		No		Tipo			
Reoperación	Sí		No		Causa		Tipo de cirugía	
Defunción	Sí		No		Causa		Lugar y fecha	

Anexo 8
 EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL
 DE TETRALOGÍA DE FALLOT CON PARCHÉ TRANANULAR

Formato de Seguimiento Clínico

Código

Nombre:			
Edad (años):	Sexo:	Femenino	Masculino
Peso (Kg):	Talla (m):		

Procedimiento quirúrgico realizado	Sí	No	Fecha	Procedimientos concomitantes	Observaciones
Parche transanular					

Hospitalizaciones	Sí	No	Núm	Observaciones	Defunción	
					Sí	No
Complicación perioperatoria relacionada con el procedimiento:						
Sangrado postoperatorio						
Obstrucción residual distal y proximal						
Trastornos de la conducción y/o ritmo cardíaco						
Comunicación interventricular residual						

Paraclínicos	QRS		Ritmo		Observaciones
Electrocardiograma	ms	>180 ms	Sinusal	FA	
Radiografía de tórax	ICT postoperatorio				

Anexo 9
 EVOLUCION DE LOS PACIENTES CON CORRECCIÓN TOTAL DE TETRALOGÍA DE FALLOT CON PARCHÉ TRANANULAR

Formato de Seguimiento Clínico

Código

Paraclínicos								Observaciones
Ecocardiograma	IP				IT			
	I	I	II	I	II	III		
	CIV residual				Con repercusión hemodinámica			
	Sí		No					
	OTSVD				Gradiente mmHg			
	Proximal		Distal					
	Disfunción VD				Causa			
FE%	Volumen	Mm	strain					
Resonancia Magnética	Volumen telediastólico VD				FEVD %			

Clase funcional NYHA	I	II	III	IV
Reoperación tardía	Fecha	Edad	indicación	Tipo de procedimiento
	Número de reoperación	Evolución		
Seguimiento	Tiempo (años)	Tratamiento farmacológico postoperatorio		
Defunción	Sí	No	Fecha	Causa