



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**MORTALIDAD POR TETRALOGÍA DE
FALLOT EN NIÑOS ATENDIDOS EN EL
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE
SONORA, 2000-2010.**

TESIS

PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. MAGALI ACUÑA ARROYO

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2012



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**MORTALIDAD POR TETRALOGÍA DE
FALLOT EN NIÑOS ATENDIDOS EN EL
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE
SONORA, 2000-2010.**

TESIS

PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. MAGALI ACUÑA ARROYO



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**MORTALIDAD POR TETRALOGÍA DE FALLOT EN NIÑOS
ATENDIDOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO
DE SONORA, 2000-2010.**

TESIS

**PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA**

PRESENTA:

DRA. MAGALI ACUÑA ARROYO

Dr. Luis Antonio González Ramos

Director de la División de Enseñanza, Investigación y Calidad
Hospital Infantil del Estado de Sonora

Dr. Víctor Manuel Cervantes Velázquez

Director General
Hospital Infantil del Estado de Sonora

Dr. Ramiro García Álvarez

Profesor Titular del Curso Universitario de Pediatría

Dr. Gerardo Álvarez Hernández

Director de Tesis

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2012

AGRADECIMIENTOS

A mis padres, por su esfuerzo para lograr
mi formación personal y profesional.

A mi esposo, gracias por tu apoyo
y comprensión en estos años.

Índice de contenidos

Pregunta de investigación	-----	2
Introducción	-----	3
Resumen	-----	5
Planteamiento del Problema	-----	6
Marco teórico	-----	7
Objetivos	-----	12
Justificación del Estudio	-----	13
Material y Métodos	-----	14
Generalidades	-----	14
Sitio del estudio	-----	14
Sujetos de estudio	-----	14
Fuente de datos	-----	15
Análisis de datos	-----	15
Aspectos bioéticos	-----	16
Resultados	-----	17
Discusión	-----	22
Conclusiones	-----	27
Anexos	-----	28
Referencias bibliográficas	-----	33

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuál es el perfil clínico y epidemiológico de la mortalidad por Tetralogía de Fallot y factores de riesgo asociados, en pacientes atendidos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora, 2000-2010?

INTRODUCCIÓN

La Tetralogía de Fallot (TF) es la cardiopatía congénita (CC) cianótica más frecuente después del 1er año de vida y representa el 10% de todas las cardiopatías congénitas. La incidencia general es de 1/10,000 nacidos vivos. Sin intervención quirúrgica, la sobrevida al año alcanza 66% y sólo 10% a 15% en más de veinte años. (González JA, 2008)

No es clara su etiología y diversos factores han sido asociados a su ocurrencia, por ejemplo, hasta el 5% se vincula a anomalías cromosómicas (deleción cromosómica, trisomías), síndromes de anomalías congénitas (VATER, CHARGE) o trastornos metabólicos maternos (diabetes) o ciertos agentes teratógenos como la rubeola materna, el abuso de alcohol y otras drogas, así como la edad materna mayor a 40 años (Herrera; Rodríguez, 2005).

La supervivencia natural de la TF es excepcional más allá de la tercera década de la vida (5%) (González, 2008). La mayoría (80%) de enfermos con Fallot precisan intervención quirúrgica en el primer año de vida. Tiene una letalidad del 25-30% durante la gestación y el período postnatal (Herrera, 2007). La mortalidad hospitalaria oscila entre 1 y 2% (Stark, 2000; Herrera, 2007). La mortalidad inmediata tras la corrección completa, varía entre 3% y 5%. La historia modificada por la cirugía correctiva, demuestra que la supervivencia a 20, 35 y 40 años, oscila entre 85% y 90% (Rodríguez, 2005; González JA, 2008).

Por otra parte, diversos factores han sido asociados a la muerte súbita por TF, entre los más importantes se encuentran las arritmias, la edad en que se realiza la cirugía correctiva, el tipo de reparación quirúrgica (p.e transventricular), el aumento (>60 mmHg) de la presión arterial sistólica pulmonar, la taquicardia ventricular y la insuficiencia pulmonar; también se ha observado que la insuficiencia tricuspídea de moderada a severa se asocia principalmente con fibrilación y flúter auricular (Gatzoulis, 2000; Iturralde, 2006; Gelson, 2008).

También se han reportado como factores de riesgo los períodos extensos de hipotermia y parada circulatoria, la angioplastia de arteria pulmonar con parche, el antecedente de cirugía paliativa en los 12 meses previos, y el cierre del foramen oval (Knott, 1999); el tiempo de pinzamiento de la Aorta mayor de 90 minutos (P <0,01) y el

tiempo de circulación extracorpórea más de 120 minutos ($P < 0,01$) [Hashemzadeh, 2008]; el uso de un conducto homoinjerto valvulado (Hennein, 1995); así como el bajo gasto cardiaco, la hipoxia crónica, la edad por debajo de 5 años y la hipertensión postoperatoria severa del ventrículo derecho (Richardson, 1976). También se ha apuntado que categorizar a un sujeto con mayor insuficiencia cardiaca preoperatoria, según la clasificación de la New York Heart Association, así como la falta de cirugía paliativa anterior, se asocian a la mortalidad por TF (Nollert, 2003).

Si bien existe evidencia científica que vincula una diversidad de factores biomédicos, como los apuntados anteriormente, a la mortalidad por TF, poco se ha investigado acerca del papel que variables biológicas (p.e. el peso al nacer, edad gestacional, comorbilidades congénitas), clínicas (p.e. edad al diagnóstico) y epidemiológicas (p.e. consumo materno de drogas) tienen como predictores de muerte en niños Mexicanos. Por tal razón, este estudio examina la potencial asociación entre tales factores y muerte por TF en un grupo de niños atendidos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora durante el periodo 2000-2010.

RESUMEN

La Tetralogía de Fallot (TF) es la cardiopatía congénita (CC) cianótica más frecuente después del 1er año de vida y representa el 10% de todas las cardiopatías congénitas, aunque tras cirugía correctora hasta 80% de los pacientes sobrevive. Diversos factores de riesgo han sido asociados a la mortalidad, pero no hay evidencia reciente de cuales explican esto en pacientes atendidos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora. **Objetivo:** Este estudio examina algunos factores biológicos que pudieran asociarse a la mortalidad por TF durante el periodo 2000-2010. **Métodos:** se trata de un estudio transversal que examina la relación de variables predictoras y la mortalidad por TF, mediante la comparación de un grupo de niños que falleció y otro que sobrevivió al padecimiento. **Resultados:** La tasa de mortalidad por TF fue de 3 por cada 10,000 niños egresados del HIES en el periodo de estudio, mientras que la de letalidad fue de 41%. La mortalidad quirúrgica fue del 36.6% (11 casos); con una sobrevivida al año, sin intervención quirúrgica del 57%, a los 2 años del 47%, a los 5 años del 33% y a los 10 años del 14%. El único factor de riesgo asociado a mortalidad por TF fue la prematurez (RM 3.75; [IC 95%: 1.03, 13.64]), pero se identificó que en una elevada proporción de expedientes médicos no se registraron variables potencialmente asociadas al evento como uso de alcohol y otras drogas. **Conclusiones:** La prematurez es un predictor de mortalidad infantil que agrava el riesgo de muerte en niños con TF. La tasa de sobrevivida a 10 años (7%) tras la intervención quirúrgica es baja comparada con reportes previos por lo que es conveniente que se estudien las causas asociadas a este comportamiento, que este estudio no haya sido capaz de probar el efecto de diversos factores (p.e. peso al nacer, uso materno de drogas y/o alcohol), no implica que no haya una asociación. Estudios prospectivos son una opción apropiada para estudiar este problema.

Palabras claves: *Tetralogía de Fallot. Mortalidad. Niños. Sonora*

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Si bien la mayoría de pacientes con TF que son oportunamente intervenidos con una cirugía correctiva, tienen una probabilidad de sobrevida que oscila entre 85 y 90% (Rodríguez, 2005; González JA, 2008), y una amplia diversidad de factores clínicos han sido identificados como predictores de muerte, aún no es claro cuál es, si existe, la relación entre variables tales como el peso al nacer, el tiempo del diagnóstico, las comorbilidades, los antecedentes maternos de toxicomanías, entre otras, y la muerte prematura en niños con el padecimiento.

Existen antecedentes (Camarena, 2011) en el HIES que ubican a la TF como la quinta causa de Malformaciones Cardíacas Congénitas. También se ha documentado en este mismo hospital que entre las defunciones debidas a malformación cardíaca, la TF ocupó el décimo lugar como causa de muerte en este grupo de padecimientos (González, 2008). No obstante esto, no hay evidencia de estudios recientes que hayan examinado cuáles determinantes clínicos y epidemiológicos actúan como predictores de muerte en pacientes con TF. Por ello esta investigación examina la relación entre un grupo de variables clínicas y epidemiológicas y mortalidad en pacientes con TF. El proyecto puede proveer información para mejorar la sobrevida y diseñar intervenciones clínicas y quirúrgicas a nivel local.

MARCO TEÓRICO

La incidencia general de la Tetralogía de Fallot (TF) es de 0.1/1000 nacidos vivos y su prevalencia se sitúa alrededor del 11% de los recién nacidos vivos con cardiopatía congénita. Sin intervención quirúrgica, su supervivencia al año alcanza 66% y sólo 10% a 15% en más de veinte años (González, 2008).

En un estudio realizado en el HIES, la TF se ubicó como quinta causa de Malformaciones Cardíacas Congénitas (Camarena, 2011). En otro estudio también efectuado en el HIES, se encontró que en las defunciones por malformación cardíaca, la TF ocupó el décimo lugar (González R, 2008). En general, presenta una mortalidad del 25-30% durante la gestación y el período postnatal (Herrera; Rodríguez, 2005).

La TF es la Cardiopatía congénita (CC) cianótica más frecuente después del 1er año de vida pues representa el 10% de todas las cardiopatías congénitas. Su etiología es multifactorial, aunque 5% se encuentra asociada a anomalías cromosómicas (delección cromosómica, trisomías), síndrome de anomalías congénitas (VATER, CHARGE) o trastornos metabólicos maternos (diabetes) o teratogénicos como rubeola materna, abuso de alcohol, ciertas drogas. Otros factores identificados son la exposición a drogas teratógenas en las primeras 6 a 8 semanas de gestación; la diabetes materna (DM), que incrementa tres a cinco veces el riesgo de cardiopatía congénita; así como antecedente de cardiopatía congénita en los padres (Marantz, 2008).

Por otra parte, la fisiopatología elemental de la TF consiste en el paso de sangre desaturada del ventrículo derecho al ventrículo izquierdo y aorta a través de la comunicación interventricular (CIV), causando cianosis (Rodríguez, 2005). Tiene su origen en una anomalía morfogénica puntual: la desviación anterior (hacia el lado pulmonar) del septum conal, la porción del septum que separa los tractos de salida ventriculares. Se produce una septación asimétrica del cono en el embrión. Esto genera un infundíbulo estrecho con anillo pulmonar de hipoplasia variable, y raíz aórtica de mayor tamaño de lo normal que se extiende sobre el ventrículo derecho (VD). La CIV se produce por falta de alineamiento del septum interventricular y el septum conal (o infundibular). La hipertrofia del VD es secundaria a la presión y resistencias sistémicas a las cuales está sometido, por estar conectado a la aorta que cabalga (Muñoz, 2010).

La TF se asocia a anomalías extracardíacas en un 32% de los casos, mientras que las anomalías cromosómicas se manifiestan en un 12 % de estos. Los síndromes cromosómicos que con más frecuencia se encuentran asociados son la trisomía 21 (síndrome de Down), del cromosoma 13 (síndrome de Patau) y del cromosoma 18 (síndrome de Edwards) (Erdmenger, 2008). La TF está frecuentemente asociada a otras malformaciones cardíacas, como la comunicación interatrial, conducto arterioso permeable y el defecto septal atrioventricular (Erdmenger, 2008).

El diagnóstico de TF suele realizarse en el periodo neonatal, y el soplo sistólico rudo precordial (por la EP) es el signo que con más frecuencia motiva la valoración cardiológica. Ocasionalmente, el cierre del ductus provoca la aparición de cianosis en los primeros días de vida, si la EP es muy severa. Es más habitual, sin embargo, que la cianosis se presente en las semanas siguientes a lo largo del primerotertercer mes de vida debido al aumento progresivo del grado de EP. La exploración física, el ECG y la Rx torax AP son rutinas obligadas. En orden de importancia detectan: Cianosis, frémito y soplo rudo sistólico precordial en base (borde esternal izquierdo superior), en barra (de intensidad homogénea durante toda la sístole) con segundo tono único, hipertrofia de ventrículo derecho y corazón “en zapato zueco” (Rodríguez, 2005).

El uso de prostaglandinas es obligado en aquellos casos con EP severa que presentan cianosis al cerrarse el ductus. El tratamiento de las crisis hipoxémicas consiste en oxigenoterapia, posición genupectoral (similar al acucillamiento), administración de morfina, bicarbonato; su prevención consiste en la administración de sedantes en algunos casos y en evitar las punciones para análisis de sangre que no sean totalmente necesarios. Muy ocasionalmente puede estar indicada la administración de bloqueantes beta tipo propanolol. La cianosis severa y/o progresiva y la presencia de crisis hipoxémicas deben urgir al pediatra y cardiólogo la indicación inmediata o precoz del tratamiento quirúrgico. El tratamiento de elección. Consiste en cerrar la CIV con un parche y en corregir la EP con diversas técnicas, siendo la más frecuente el implante de un parche transanular pulmonar (Rodríguez, 2005).

La corrección completa consiste en el cierre del defecto interventricular y la desobstrucción pulmonar con ampliación de la vía de salida del ventrículo derecho. Se cierra la comunicación interventricular con parche y se reseca la estenosis infundibular, por

la aurícula derecha (vía transauricular). Si el «anillo», válvula o tronco pulmonares están estrechos, se abre el tronco pulmonar (vía transauricular-transpulmonar) (González, 2008).

La mortalidad hospitalaria es actualmente menor al 2%. La morbilidad en el inmediato postoperatorio consiste en bajo gasto y/o disfunción diastólica ventricular derecha y arritmias (especialmente taquicardia de la unión). Noventa por ciento de los pacientes sobrevive a los 20 años de edad y 85% a los 30 años de edad. Casi todos tienen una buena calidad de vida (clase funcional I y II de la NYHA) (Rodríguez, 2005). En 98,8% de los pacientes la capacidad funcional es 1, independientemente de la técnica empleada y la edad (Artaza, 1992).

Las causas de mortalidad tardía son el fracaso del ventrículo derecho, arritmias y endocarditis. 5-10% de los Fallots corregidos son reoperados por lesiones residuales a lo largo de 20-30 años de seguimiento. Las causas de la reoperación son en orden de frecuencia: Insuficiencia/estenosis pulmonar residual, CIV residual, Insuficiencia tricuspídea y endocarditis. El implante de marcapasos por bloqueo aurículoventricular postquirúrgico puede ser necesario en <2% de los corregidos de Fallot (Rodríguez, 2005).

Si la experiencia del grupo quirúrgico es amplia, la mortalidad inmediata de la corrección completa debe ser menor de 3% a 5%. La supervivencia natural es excepcional más allá de la tercera década de la vida (5%). La mayoría de enfermos con Fallot precisan intervención quirúrgica en el primer año de vida (80%). La historia modificada por la cirugía correctora, demuestra que la supervivencia es superior a 85% y 90% a 35 y 40 años (González, 2008).

Las secuelas postoperatorias que requieren atención especializada: Cortocircuito residual interventricular; Estenosis localizada de ramas pulmonares; Estenosis residual subpulmonar y/o a nivel de la unión ventrículo derecho arteria pulmonar; Insuficiencia pulmonar; Insuficiencia tricúspide; Dilatación e insuficiencia aórtica; Arritmias atriales o ventriculares; Disfunción y dilatación ventricular derecha (González, 2008).

La corrección quirúrgica precoz, en forma electiva entre los tres y seis meses de vida respetando en lo posible la integridad valvular pulmonar por vía transauricular o transpulmonar, sería hoy la primera elección en estos enfermos, puesto que evita al máximo las alternativas paliativas que distorsionan severamente la anatomía pulmonar y favorecen la presencia de estenosis residuales al seguimiento (González, 2008).

El seguimiento de los pacientes con TF debe ser de por vida, y con mayor énfasis en los casos de parche transanular, por su alta relación con la insuficiencia pulmonar, dilatación del ventrículo derecho y arritmias a largo plazo. El surgimiento de nuevas técnicas no invasivas como la resonancia magnética nuclear, favorece el seguimiento de las complicaciones tardías y facilita decidir el momento óptimo para indicar un reemplazo valvular pulmonar (González, 2008).

La historia natural de la tetralogía de Fallot cursa con numerosos periodos de ataques de hiperpnea, convulsiones, síncope que pueden causar al enfermo accidentes cerebrovasculares y muerte (Parra, 2002).

El trastorno más común es el Bloqueo de Rama Derecha del Haz de His (BRDHH) y el Bloqueo de la Subdivisión Anterior Izquierda (BSAI). También se ha descrito como factor de riesgo de Muerte Súbita (MS) la presencia de extrasístoles ventriculares (Iturralde, 2006).

En un estudio multicéntrico reciente de Gatzoulis y cols, 5 de un total de 793 pacientes postoperados de Tetralogía de Fallot encontraron 10% de arritmias. La edad quirúrgica, la reparación transventricular, el aumento de la presión arterial sistólica pulmonar > 60 mm Hg y la insuficiencia pulmonar, se asociaron a una mayor incidencia de taquicardia ventricular y muerte súbita, mientras que la insuficiencia tricuspídea de moderada a severa se asoció principalmente con fibrilación y flúter auricular (Iturralde, 2006).

A los 10, 20, 30 y 36 años las tasas de supervivencia en los 490 pacientes que sobrevivieron al primer año postoperatorio fue de 97%, 94%, 89% y 85%, respectivamente; 0.24% por año. Pacientes con una operación anterior tuvieron una mayor tasa de mortalidad durante el primer año postoperatorio (Nollert, 1997).

La alta incidencia de suicidio podría ser la evidencia más sorprendente acerca de que después de reparación exitosa, los pacientes a menudo tienen problemas psicológicos tales como baja autoestima, falta de confianza y preocupación por realizar actividad física. Los factores más importantes para la supervivencia a largo plazo son evitar la policitemia y un RV parche de salida, así como un cirujano experimentado (Nollert, 1997).

Los pacientes operados de la corrección total de tetralogía de Fallot (TOF), presentan una mortalidad inferior al 1%, y una Tasa de supervivencia a 30 años después de

la cirugía muy cerca de 90%. La mortalidad a 25 años del postoperatorio es de 0,24% / 0,94%. Su principal causa es la muerte súbita cardíaca (35-45%), fundamentalmente debido a los episodios de taquicardia ventricular sostenida o fibrilación ventricular. La inestabilidad eléctrica se debe principalmente a las modificaciones anatómicas después de la cirugía o de la mecánica de eventos como la dilatación ventricular y estiramiento.

Un estudio reciente, llevado a cabo en una población Japonesa, mostró una prevalencia de bradiarritmias de alrededor del 8%, con una incidencia de 2 ° y 3 ° grado de bloqueo AV, respectivamente, en torno al 4% y el 3%. La incidencia de arritmias auriculares TOF después de la reparación es relativamente alta, alrededor del 30%, incluyendo la fibrilación auricular, el flutter, focales o taquicardia auricular de reentrada. La aparición de taquiarritmias supraventriculares es una de las principales causas de morbilidad en pacientes adultos después de la reparación quirúrgica de TOF, está asociado con una mayor incidencia de la insuficiencia cardíaca, reintervención, taquicardia ventricular, accidente cerebrovascular y Muerte. La conducción intraventricular suele ser prolongada en pacientes TOF después de la reparación, y se caracteriza por la presencia de un bloqueo de rama derecha (Franco, 2005).

OBJETIVOS

General

Examinar el perfil clínico y epidemiológico de la Tetralogía de Fallot y los factores de riesgo asociados a su mortalidad en pacientes atendidos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora, 2000-2010.

Específicos

- a) Estimar la tasa de mortalidad por Tetralogía de Fallot, ajustada por edad, para el periodo de estudio.
- b) Caracterizar la distribución clínica y epidemiológica de los sujetos de estudio.
- c) Examinar la relación entre la mortalidad por TF y la edad quirúrgica, y el tipo de cirugía correctiva realizada, ajustando por la presencia de síndromes dismórficos.
- d) Determinar la asociación entre los antecedentes maternos y las características perinatales, con la mortalidad por TF, ajustando por la edad del diagnóstico.

JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

El presente trabajo examina el papel de algunos factores de riesgo que no han sido consistentemente asociados a la mortalidad por Tetralogía de Fallot en pacientes atendidos en el HIES. Dado que aún no existe suficiente evidencia acerca de su relación con el padecimiento, la identificación de esos factores podría contribuir al diseño de intervenciones médicas para reducir la carga de mortalidad asociada a la TF. Se trata de un área poco explorada y con limitada atención en grupos poblacionales como los que son atendidos en el HIES.

Si exitoso, el proyecto puede proveer evidencia para avanzar el conocimiento médico y epidemiológico del problema, lo que contribuiría para crear estrategias para reducir el riesgo de muerte en niños con TF; los resultados podrían aplicarse en escenarios y grupos humanos similares al de nuestro estudio. Adicionalmente, estimando la magnitud del problema, es posible contribuir al diseño de estrategias que mejoren el diagnóstico prenatal y la calidad del diagnóstico clínico temprano, lo que tendría un efecto positivo en algunas condiciones modificables y podría contribuir al impacto socioeconómico y la carga de mortalidad generados por el padecimiento.

MÉTODOS

Generalidades

Se trata de un estudio transversal, que caracteriza el perfil clínico y epidemiológico de pacientes con tetralogía de Fallot y examina su relación con factores de riesgo, en un grupo de niños atendidos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora, durante el periodo del 1° de enero de 2000 al 31 de diciembre de 2010. Todos los procedimientos del estudio fueron evaluados por el Comité de Ética del HIES, antes de su implementación.

Sitio de estudio

El sitio del estudio fue el Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES). Se trata de un hospital de segundo nivel que atiende niños sin seguridad social. Tiene 139 camas censables y 39 no censables y cuenta con un servicio de cardiología y cirugía cardiaca que realiza en promedio anualmente 2 cirugías correctivas de pacientes con TF. Además cuenta con un servicio de patología que efectúa un promedio de 49 autopsias por año, de las cuales, solamente cinco han sido practicadas en pacientes con TF durante el periodo de estudio.

Sujetos de estudio

Los sujetos de estudio fueron pacientes atendidos en el HIES en el periodo comprendido entre el 1° de enero del 2000 al 31 de diciembre del 2010, diagnosticados con TF y que fallecieron durante el periodo de estudio, pareados por edad, con un grupo control elegido aleatoriamente de entre los pacientes con el mismo diagnóstico pero que no fallecieron.

Criterios de selección

a) Criterios de inclusión

Niños de cualquier edad, atendidos en el HIES entre el 1° de enero del 2000 al 31 de diciembre de 2010, que tengan asentado como diagnóstico de egreso la Tetralogía de Fallot. Para que un paciente sea incluido, el diagnóstico de TF debe haber sido establecido mediante la clínica y ecocardiograma, o mediante el estudio patológico.

b) Criterios de exclusión

Niños atendidos en el HIES con cardiopatía congénita en los que no se corroboró el diagnóstico de TF.

c) Criterios de eliminación

Aquellos niños que habiendo cumplido con los criterios de inclusión no cuenten con expediente médico completo.

Tipo de muestreo y tamaño de muestra

Se estima que en promedio ocurren 5640 egresos por año en el HIES. Dada la relativa baja frecuencia del evento y el carácter finito del estudio es aceptable utilizar un muestreo aleatorio simple. Así, con un marco muestral de 56400 egresos para el periodo de estudio, con un nivel de confianza del 95%, aceptando un margen de error del 5% y estimando una distribución de la respuesta de 1/10,000 (5.64%), el tamaño de la muestra es de 82 sujetos. La revisión previa de la estadística del hospital, señala que en promedio ocurren 7 casos de TF cada año, por lo que la muestra se estimó en 82 sujetos.

Fuentes de datos

Los casos fueron extraídos de los expedientes médicos. Un **caso** es aquel sujeto que falleció por Tetralogía de Fallot durante el periodo comprendido entre el 1° de enero del 2000 y el 31 de diciembre del 2010; se seleccionaron todos los **controles vivos** de pacientes con TF en el periodo de estudio.

Las variables del estudio incluyeron factores biológicos y socioeconómicos de la madre como edad, escolaridad, estado civil, tabaquismo, alcoholismo, consumo de otras drogas ilegales y número de gestación; del producto fueron el peso al nacer, la edad gestacional, así como edad del niño al diagnóstico de TF, entre otras. Se correlacionó mortalidad por TF con la edad a la cirugía, el tipo de cirugía realizada, ajustando esta relación por la coexistencia de síndromes dismórficos.

La definición operacional de las variables de interés se detalla en el anexo I.

Análisis de datos

Se calculó la tasa de mortalidad por TF, ajustada por edad. Se caracterizó a los sujetos de estudio de acuerdo a sus características sociodemográficas y biológicas de interés, y las diferencias fueron evaluadas mediante una prueba de χ^2 para igualdad de proporciones. Se estimaron razones de momios y sus intervalos de confianza al 95% para examinar la relación entre el riesgo de muerte por TF y la edad quirúrgica, tipo de cirugía, antecedentes maternos y antecedentes perinatales. Un análisis de regresión logística

bivariada fue utilizado para obtener las razones de momios sin ajustar y así evaluar la relación de factores de riesgo con la muerte por TF.

Aspectos bioéticos

Beneficios e importancia del conocimiento

Este estudio tiene el potencial de mejorar el entendimiento acerca de factores asociados a la mortalidad por TF en una unidad hospitalaria pediátrica de concentración del estado de Sonora. Estudiando niños y adolescentes, el proyecto contribuye a reconocer factores de riesgo modificables mediante intervenciones médicas y preventivas, y genera información basal para futuras investigaciones sobre el tema.

Inclusión de niños

El proyecto considera benéfico realizar el estudio en niños toda vez que los resultados pueden ser utilizados para mejorar el entendimiento clínico y epidemiológico del padecimiento. Se pretende que los resultados obtenidos sean utilizados para el diseño de estrategias de intervención dirigidas específicamente a este grupo, que es de alta prioridad en el Sistema de Salud de México. Se considera importante realizar el estudio en esta población porque poseen características biológicas y epidemiológicas que les distinguen, y que les hacen más vulnerables a la muerte que otras poblaciones adultas. Esta propuesta fué iniciada contando con la aprobación del Comité de Ética del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Esta propuesta tiene un beneficio identificado que puede ser utilizado para mejorar las condiciones de salud de esta población. No simplifica ni duplica ninguna investigación previa realizada en la región. Tampoco está diseñado para obtener ventajas financieras ni profesionales para los investigadores participantes. Envuelve un tamaño de muestra estadísticamente apropiado y eventualmente los resultados que se obtuvieron serán objeto de publicación y difusión mediante reportes técnicos, presentaciones y artículos de investigación.

RESULTADOS

En total se estudiaron 21 casos (sujetos que fallecieron) y 30 controles (vivos) con Tetralogía de Fallot (TF). La tasa de mortalidad por TF fue de 3 por cada 10,000 niños egresados del HIES. Mientras que la letalidad fue de 41%. La mortalidad post-quirúrgica global del periodo de estudio fue de 36.6%. Se observó una sobrevida a 1-año, sin intervención quirúrgica, del 57%, a los 2 años del 47%, a los 5 años del 33% y a los 10 años del 14%.

Por lo que respecta a la distribución de las variables de estudio se apreció que en el grupo de casos hubo una mayor proporción (66.7%) de varones que en el de controles (43.3%), pero la diferencia no fue significativa ($p=0.2269$). Tampoco se observaron diferencias en la distribución de la escolaridad de sus madres, en donde cerca de dos tercios de ellas en cada grupo tenían educación secundaria o menos. Igual sucedió con el estado civil de las madres ($p=0.3750$), aunque una proporción discretamente superior (28.6%) de las del grupo de casos no vivía con una pareja en comparación de la del grupo de controles (20.0%). La mayoría de sujetos procedía de localidades urbanas, un porcentaje levemente mayor (80.9%) en los casos que en los controles (73.3%), pero sin significancia estadística ($p=0.2062$).

Por lo que concierne a las características médicas de los sujetos de estudio, la edad promedio al diagnóstico de la TF en los casos fue de 1.25 años ± 2.35 , mientras que para los controles fue de 1.34 ± 4.15 , aunque esta diferencia no tuvo significancia estadística ($p=0.929$). Tampoco se observaron diferencias en la edad promedio de las madres, la edad a la cirugía, el número de gestación del sujeto, ni la edad gestacional. En la atención médica de la TF, no se apreciaron diferencias en el peso promedio de los sujetos al momento de la cirugía, el tiempo de duración de la cirugía, ni el promedio del tiempo de duración del pinzamiento de la Aorta. En donde si hubo diferencias significativas ($p=0.0001$) fue en el promedio de sobrevida a la cirugía, pues en los casos la media fue 4.6 meses, mientras para los controles fue de 53.1 meses. Los detalles de esta distribución se despliegan en la Tabla 1.

Tabla 1. Características médicas seleccionadas de pacientes con Tetralogía de Fallot. HIES, 2000-2010.

Variable	Defunciones (n=21)	Sobrevivientes (n=30)	p ^{1/}
	Media±D.E	Media±D.E	
Sobrevivida a la cirugía (en meses)	4.60±6.22	53.10±43.76	0.0001
Tiempo de la cirugía (en horas)	4.39±1.51	3.82±1.47	0.326
Tiempo de pinzamiento de Aorta (en horas)	1.84±0.59	1.61±0.56	0.385
Peso promedio a la cirugía (en kg)	14.56±9.82	14.62±4.92	0.985
Edad al diagnóstico (en años)	1.25±2.35	1.34±4.15	0.929
Edad a la Cirugía (en años)	4.67±6.15	3.47±2.45	0.550
Número de gestación	2.66±1.85	3.23±1.77	0.277
Edad gestacional (en semanas)	37.00±3.72	39.11±2.16	0.026
Peso al nacimiento (en gramos)	2880.23±828.45	3207.53±620.59	0.134
Edad Materna (en años cumplidos)	25.23±7.30	26.94±6.35	0.391

1/ Basado en una prueba T de Student para muestras independientes
D.E. Desviación estándar

En cuanto al procedimiento quirúrgico que se ejecutó en los sujetos de estudio, se observó que 14.3% (3) de los niños que fallecieron se les realizó cirugía paliativa, a 8 sujetos (38.1%) se les hizo una cirugía correctiva y no fueron intervenidos 10 (47.62%) pacientes. Estas proporciones no fueron significativamente diferentes ($p=0.1650$) a las de los controles con porcentajes de 6.7% para la intervención paliativa, 56.7% para la correctiva y no se realizó cirugía al 36.7% de los niños. Con respecto a la valoración preanestésica, de los niños que fallecieron, se asignó con ASA II a 1 (4.8%), ASA III a 7 (33.3%) y ASA IV a 3 (14.3%). Mientras que en los que sobrevivieron se asignó con ASA II a 2 (6.7%), ASA III a 9 (30.0%), ASA IV a 8 (26.7%), las diferencias entre los casos y los controles no fueron significativas ($p= 0.5230$). (Tabla 2)

Tabla 2. Características biomédicas de pacientes con Tetralogía de Fallot, HIES, 2000-2010

Variable	Defunciones (n=21)	Sobrevivientes (n=30)	p^{1/}
	n (%)	n (%)	
Tipo de cirugía			
Paliativa	3 (14.29)	2 (6.67)	0.1650
Correctiva	8 (38.10)	17(56.67)	
Sin cirugía	10 (47.62)	11 (36.67)	
Valoración pre-quirúrgica			
ASA I	0 (0.00)	0 (0.00)	0.5230
ASA II	1 (4.76)	2 (6.67)	
ASA III	7 (33.33)	9 (30.00)	
ASA IV	3 (14.29)	8 (26.67)	
Sin cirugía	10 (47.62)	11 (36.67)	

1/ Basado en una prueba multinomial de X² para diferencia de proporciones

Por otra parte, poco más de la mitad (52.4%; n=11) de los casos fueron diagnosticados a su ingreso al hospital con TF, mientras que 17% (n=6) recibió el diagnóstico de otra cardiopatía congénita, en tanto 4 sujetos (19.6%) fue diagnosticado con otra patología. Casi la misma proporción (53.3%, n=16) de los controles también fue diagnosticado con TF a su ingreso, 28% (n=12) recibió el diagnóstico de otra cardiopatía congénita y 6.7% (n=2) de otra patología no cardíaca. No hubo diferencias significativas (p=0.6517) entre los grupos estudiados. Al ingreso 71.4% (n=15) de los casos tuvo alguna comorbilidad, esta proporción fue de 36.5% (n=11) en los controles; la principal comorbilidad en ambos grupos fue de tipo infeccioso y afecciones neonatales (Tabla 3).

Tabla 3. Características al ingreso de pacientes con Tetralogía de Fallot. HIES, 2000-2010

Variable	Defunciones	Sobrevivientes	p ^{1/}
	(n=21)	(n=30)	
	N (%)	N (%)	
Diagnóstico de ingreso			
Tetralogía de Fallot	11 (52.4)	16 (53.3)	0.2614
Otra cardiopatía congénita	6 (17.0)	12 (28.0)	
Otra patología	4 (19.6)	2 (6.7)	
Comorbilidades al ingreso			
Enfermedades infecciosas	5 (23.8)	4 (13.3)	0.6517
Afecciones neonatales	6 (28.6)	4 (13.3)	
Otra malformación congénita	2 (9.5)	2 (6.6)	
Trastornos nutricionales y metabólicos	1 (4.7)	0 (0.0)	
Otra	1 (4.7)	1 (3.3)	
Ninguna	6 (28.5)	19 (63.3)	

1/Basada en una prueba multinomial de X² para igualdad de proporciones

Por otro lado, se observó que de las 21 defunciones, en 12 (57.1%) la TF fue asentada como la causa básica de muerte en el certificado de defunción. Llama la atención que en 5 (23.8%) de los niños con TF que murieron, el padecimiento ni siquiera fue registrado como causa indirecta en el certificado de defunción, lo que evidencia el subregistro de la TF como causa de mortalidad. Además, al contrastar la causa básica de muerte del certificado de defunción con la revisión detallada del expediente médico, hubo una concordancia global de 66% (8 de 12), es decir, una tercera parte de las muertes por TF fueron certificadas erróneamente.

Por otra parte, las comorbilidades de pacientes con TF fueron muy diversas y no hay evidencia de asociación significativa con ellas. Las patologías concomitantes observadas en los niños que fallecieron fueron síndrome dismórfico, síndrome de Down, Patau, Noonan, Pierre Robin, Cornelia Lange y Asociación VACTERL en 4.8% (n=1) cada uno, mientras en 9.5% (n=2) no se especificó el síndrome. En tanto que en los controles se registró síndrome de Down en el 10.0% (n=3) y síndrome de Turner en el 3.3% (n=1) (Tabla 4).

Tabla 4. Síndromes Dismórficos identificados en pacientes con Tetralogía de Fallot. HIES, 2000-2010

Síndrome	Defunciones (%)	Sobrevivientes (%)
Down	4.76	10.00
Patau	4.76	0.00
Noonan	4.76	0.00
Pierre Robin	4.76	0.00
Turner	0.00	3.33
Cornelia Lange	4.76	0.00
Asociación VACTERL	4.76	0.00
Desconocido	9.52	0.00
Ninguno	61.9	86.67

Se buscó intencionadamente si el riesgo de muerte por TF estaba asociado con alguna de las características estudiadas, encontrando que los niños que fallecieron por TF estuvieron casi cuatro veces más expuestos a prematuridad que los niños que sobrevivieron (RM: 3.8; IC 95%: 1.03, 13.64). No estuvieron significativamente asociados al riesgo de muerte por TF, la cirugía correctiva, duración de la cirugía mayor a 3 horas, ni ASA mayor a II (Tabla 5).

Tabla 5. Análisis bivariado de características seleccionadas en pacientes con Tetralogía de Fallot. HIES, 2000-2010

Variable	β	Error estándar	RMc	IC95%
Prematuridad (1=si)	1.32	0.66	3.75	(1.03, 13.64)
Cirugía (1=si)	-0.45	0.58	0.64	(0.20, 1.97)
Peso bajo al nacer (1=si)	1.28	0.77	3.60	(0.78, 16.50)
Peso al nacer (continua)	-0.00	0.00	0.99	(0.99, 1.00)
Peso bajo a la cirugía (1=si)	0.56	0.72	1.76	(0.43, 7.19)
Cirugía Paliativa (1=si)	0.50	1.01	1.65	(-1.48, 2.48)
Cirugía Correctiva (1=si)	-0.66	0.61	0.52	(-1.85, 0.54)
Pinzamiento de aorta mayor a 1.5 horas (1=si)	-0.13	0.69	0.88	(-1.48, 1.23)
Duración de cirugía mayor a 3 horas (1=si)	-0.24	0.60	0.79	(-1.42, 0.93)
Sobrevivida menor a 1 año (1=si)	0.40	0.68	1.50	(-0.92, 1.73)
ASA mayor a II (1=si)	-0.44	0.59	0.65	(-1.59, 0.72)

RMc= Razón de momios sin ajustar

DISCUSIÓN

La tasa de mortalidad por TF en el presente estudio fue de 3 por cada 10,000 niños egresados del HIES. Mientras que la letalidad fue de 41%. Esta tasa de mortalidad es inferior a la reportada por Hashemzadeh (2010) que fue de 6.9%. Una explicación a este comportamiento es que se dio seguimiento diferente en ambos estudios. Por otro lado, apreciamos una mortalidad post-quirúrgica del 36.6%, una cifra semejante a la reportada (37%) en un estudio previo en este mismo hospital (González-Ramos, 2008) y apenas discretamente superior a la que documentó Archer (2011) de 32.3%. Estas cifras, sin embargo, son bastante diferentes a las que reportó (4.29%) Artaza (1992) para un periodo de 10 años. Estas diferencias pudieran explicarse por diferencias metodológicas más que a causas medicas de la TF, pero no podemos concluir al respecto, por lo que estudios en este sentido podrían ser ejecutados en el HIES.

En el seguimiento, se observó una sobrevida al año sin intervención quirúrgica del 57%, a los 2 años del 47%, a los 5 años del 33% y a los 10 años del 14%. Similar a lo encontrado por González JA (2008), con sobrevida sin intervención quirúrgica al año del 66% y sólo 10% a 15% en más de veinte años. Es importante resaltar que la corrección quirúrgica total de la TF ha mostrado excelentes resultados en la sobrevida de los pacientes, incluso en seguimientos hasta de 20 y 30 años. Varios estudios epidemiológicos ponen de manifiesto el buen pronóstico de estos pacientes, con una mortalidad inferior al 1%, y una tasa de supervivencia a 30 años después de la cirugía muy cerca de 90% (Parra BF, 2002), al igual que a 40 años (García GL, 2010). En contraste con los resultados encontrados en nuestro estudio, con una supervivencia al año de 47% y a los 10 años del 7%. Es posible que diferencias tecnológicas y de seguimiento existentes expliquen la menor sobrevida observada en los pacientes atendidos en el HIES. Estudios prospectivos contribuirían favorablemente a identificar con precisión los factores asociados a este comportamiento.

Respecto a la distribución de otras características biológicas en los sujetos de nuestro estudio, se observó que en el grupo de casos hubo una mayor proporción (66.7%) de varones que en el de controles (43.3%), pero la diferencia no fue significativa ($p=0.2269$). En otros estudios (Berman SG, 2007) han encontrado un discreto predominio del sexo masculino con una razón hombre/mujer de 1.4:1. Ese mismo estudio mostró que los pacientes de localidades urbanas (39%) era menor que los de poblaciones rurales (61%),

algo distinto a lo que se apreció en el presente estudio, en donde la mayoría de sujetos procedía de localidades urbanas, 80.9% de los que fallecieron y en 73.3% de los controles, aunque sin diferencia significativa ($p=0.2062$).

Por lo que respecta a las características médicas de los sujetos de estudio, la edad promedio al diagnóstico de la TF en los casos fue de 1.25 años, mientras que para los controles fue de 1.34 años, una diferencia sin significancia ($p=0.929$). Estos hallazgos son distintos a los de Berman SG (2007), que observó un promedio de edad de 3.9 años al momento de la primera consulta (rango 2 días-24 años) y de 6.3 años al momento de la última consulta (rango 21 días-24 años).

Por otra parte, poco más de la mitad (52.4%) de los pacientes que fallecieron fueron diagnosticados a su ingreso al hospital con TF. Casi la misma proporción (53.3%) de los controles también fue diagnosticado con la patología a su ingreso. Al ingreso presentaron comorbilidades el 71.4% de los casos y el 36.5% de los controles. Probablemente la presencia de comorbilidades esté relacionada con la mortalidad observada, ya que se trató de padecimientos como la propia prematuridad, enfermedades infecciosas, afecciones neonatales, otras malformaciones congénitas y trastornos nutricionales y metabólicos, desafortunadamente no encontramos asociación con el riesgo de muerte por lo que conviene realizar otros estudios al respecto, con mayor tamaño de muestra para incrementar el poder estadístico.

Se analizó también la presencia Síndromes Dismórficos, encontrando en los niños que fallecieron, Síndrome de Down, Patau, Noonan, Pierre Robin, Cornelia Lange y Asociación VACTERL en el 4.76% ($n=1$) cada uno, mientras en 9.52% ($n=2$) no se especificó el síndrome. En tanto que de los controles se registró Síndrome de Down en el 10% ($n=3$) y Síndrome de Turner en el 3.33% ($n=1$). En el estudio de Berman SG y colaboradores en el 2007, las patologías asociadas fueron agrupadas en cardíacas (el 17% de los pacientes presentó persistencia del conducto arterioso, el 13% CIA y el 4% VCSI drenando a SC) y extracardíacas (el 9% de los pacientes presentó síndrome de Down y en un 11% se documentaron las siguientes asociaciones: ano imperforado, polidactilia, traslocación del cromosoma 21 y sordomudez).

Por lo que concierne a características relacionadas con la atención médica de la TF no se apreciaron diferencias en el tiempo de duración de la cirugía, ni el promedio del

tiempo de duración del pinzamiento de la aorta; estos resultados son diferentes a los que publicó Hashemzadeh (2010), quien documentó como factores que afectan la supervivencia de la TF al tiempo de exclusión de más de 120 minutos ($p < 0.01$) y al tiempo de pinzamiento aórtico de más de 90 minutos ($P < 0.01$).

En cuanto al procedimiento quirúrgico que se ejecutó en los sujetos de estudio, se observó que 14.3% (3) de los casos se les realizó cirugía paliativa, a 8 sujetos (38.1%) se les hizo una cirugía correctiva y no fueron intervenidos 10 (47.6%) pacientes. Estas proporciones no fueron significativamente diferentes ($p=0.1650$) a las de los controles. En el estudio realizado por Berman SG (2007) se encontró que en el 19.5% de los pacientes con TF no se registró la realización de tratamiento quirúrgico de ningún tipo. En total, el 67% de los pacientes recibió tratamiento quirúrgico corrector, 35.4% recibió tratamiento paliativo. En un estudio publicado en 1998 (Knott CC), se realizó reparación primaria completa a 199 pacientes (68%), y una reparación por etapas en 62 pacientes (21%). Treinta y tres pacientes tuvieron sólo un procedimiento paliativo. La insuficiencia pulmonar tras la corrección de la tetralogía de Fallot se tolera bien en muchos casos pero, a largo plazo, puede condicionar dilatación ventricular progresiva que conduzca a un daño miocárdico irreversible o a la generación de arritmias ventriculares graves o muerte súbita. El momento para la sustitución de la válvula pulmonar en pacientes con insuficiencia pulmonar grave es difícil de elegir. (Perich DR, 2008)

En donde si hubo diferencias significativas ($p=0.0001$) fue en el promedio de supervivencia a la cirugía, pues en los casos la media fue 4.6 meses, mientras para los controles fue de 53.1 meses. Probablemente debido a complicaciones derivadas de la propia cirugía e infecciones extrahospitalarias y nosocomiales presentadas después de ésta.

Por otro lado, el único factor de riesgo que identificamos asociado a mortalidad por TF, fue la prematurez, pues los niños que fallecieron estuvieron casi cuatro veces más expuestos a esta condición biológica que los que sobrevivieron. Este hallazgo es consistente con reportes previos (Tanner, 2005) que han documentado que los recién nacidos con malformaciones congénitas cardíacas, 20% de ellos por TF, tienen 2.4 veces (IC95% 2.2-2.7) más exposición a la prematurez que recién nacidos sin patología cardíaca. En el mismo sentido, Archer (2011) estimó un riesgo de muerte seis veces mayor (RM=6.3; IC95% [5.2-7.7]) para niños con malformación cardíaca severa (que incluye a la TF) que

adicionalmente eran prematuros y con bajo peso al nacimiento, aunque la TF fue uno de los padecimientos cardiacos congénitos con menor tasa de mortalidad.

En cuanto a las causas de defunción que se asientan en el certificado de muerte de los pacientes con TF, se encontró que solamente en dos tercios de los casos la causa básica de la defunción fue efectivamente la TF, mientras en una tercera parte fue un padecimiento asociado a otra patología. Las causas directas que más frecuentemente fueron asentadas como causa de la muerte de los pacientes con TF fueron el choque cardiogénico, séptico o mixto, seguidas por arritmias cardiacas, crisis de hipoxia, complicaciones transquirúrgicas y postquirúrgicas, así como procesos infecciosos nosocomiales y extrahospitalarios, si bien estos últimos no fueron provocados por la propia TF, pero sí agravados por la misma. Al contrastar la causa básica de muerte del certificado de defunción con la revisión detallada del expediente médico, hubo una concordancia global de 66% (8 de 12), es decir, una tercera parte de las muertes por TF fueron certificadas erróneamente, lo que provoca errores de clasificación de la mortalidad y sesga las estadísticas disponibles. Es pertinente que se realice un estudio para evaluar la concordancia de los datos de mortalidad por malformaciones congénitas cardiacas.

En el estudio realizado por Franco (2005) encontraron que la principal causa de mortalidad asociada a la TF es la muerte súbita cardiaca (35-45%), fundamentalmente debido a los episodios de taquicardia ventricular sostenida o fibrilación ventricular. En un estudio realizado por Nollert G (1997), 42 pacientes murieron, la mayoría por causas cardiacas (n 5 26 [62%]); el 35.7% por muerte súbita cardiaca, el 14.3% por insuficiencia cardiaca congestiva, el 4.8% por infarto al miocardio, el 2.4% por aneurisma ventricular derecha, y reintervención respectivamente; mientras que en el 19% (n=8) de los casos fue por causas no cardiacas, dentro de las cuales el 4.8% por suicidio y sepsis respectivamente, el 2.4% por absceso cerebral, neumonía, falla renal y accidente cerebrovascular respectivamente; en 19% de los casos la causa fue desconocida. El análisis multivariado del estudio realizado por Knott CC y colaboradores en 1998, identificó un período más largo de la parada circulatoria en hipotermia, la angioplastia con parche de la arteria pulmonar, a principios de año de operación, y el cierre del foramen oval, como factores de riesgo de muerte en el hospital.

Finalmente, resaltamos que uno de los objetivos de esta investigación fue identificar otros factores de riesgo ajenos al manejo médico, para mortalidad por TF, como el uso de tabaco, alcohol y drogas en las madres de los sujetos de estudio, sin embargo, debido a la ausencia de registro de tales variables en los expedientes médicos no fue posible realizar este análisis. La ausencia de información médica y otros factores de riesgo, en los registros médicos limita de modo considerable la precisión de las investigaciones en el HIES, de modo que es conveniente que se estandaricen los procesos de adquisición de dicha información, probablemente a través del registro electrónico sistemático de variables universales asociadas, tanto de orden biomédico como socioeconómico, a diversos padecimientos pediátricos como la TF.

CONCLUSIONES

La tasa de mortalidad por TF en el HIES es menor que la reportada en otros estudios. No obstante, la tasa de mortalidad quirúrgica a 1 año es similar a la reportada en otros estudios, tanto del propio hospital como en otros escenarios. De igual modo, la sobrevivida de niños con TF sin intervención quirúrgica fue similar a la reportada en otros estudios. La prematurez es un poderoso predictor de mortalidad en niños con TF, probablemente relacionado con la propia inmadurez generalizada que presentan, además de los riesgos de complicaciones por procedimientos invasivos que requieren e infecciones nosocomiales por la larga estancia intrahospitalaria.

ANEXO I

Definición operacional de variables para el protocolo Predictores de mortalidad por Tetralogía de Fallot en niños atendidos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora, 2000-2010.

Variable	Concepto	Medición	Escala	Fuente
Dependiente: Muerte por Tetralogía de Fallot	Defunción ocasionada por la patología cardiaca de Tetralogía de Fallot (CIV, EP, HVD y Cabalgamiento de la Aorta)	Caso confirmado de TF mediante estudios patológicos y/o ecocardiográfico	Categorica Dicotómica 1 = Caso 0 = Control	Expediente médico
Independiente: Edad quirúrgica	Estado del desarrollo de un individuo desde su nacimiento, expresado en días, meses o años, hasta el día de la cirugía correctiva	Tiempo cronológico desde el nacimiento y el momento de la intervención quirúrgica	Continua, en meses o años	Expediente médico
Tipo de cirugía	Modalidad de intervención quirúrgica realizada	Modalidad de cirugía realizada en TF	Categorica: 1=Reparación primaria o definitiva 2=Shunt con reparación tardía 3=Cirugía paliativa definitiva con homoinjerto valvulado extracardiaco	Expediente médico
Edad al momento del diagnóstico	Estado del desarrollo de un individuo desde su nacimiento hasta el momento en que se realizó el diagnóstico de TF, expresado en días, meses o años	Tiempo cronológico desde el nacimiento y el momento del diagnóstico de TF	Continua, en meses o años	Expediente médico

Síndrome dismórfico	Trastornos del desarrollo presentes en el momento del nacimiento, ya sean estructurales, funcionales o metabólicos	Alteraciones estructurales, metabólicas y/o funcionales extracardíacas al momento del nacimiento	Categoría: 1=Sx. Down 2=Sx. Patau 3=Sx. Edwards 4=Otro	Expediente médico
Edad materna	Estado del desarrollo de la madre en el que concibió al niño, expresado en años	Tiempo cronológico desde el nacimiento de la madre y el nacimiento del niño	Continua, en años	Expediente médico
Escolaridad materna	Tiempo durante el que un alumno asiste a la escuela o a cualquier centro de enseñanza	Año escolar último cursado por la madre	Categoría: 1=Analfabeta 2=Primaria 3=Secundaria 4=Preparatoria 5=Licenciatura	Expediente médico
Estado civil materno	Condición particular que caracteriza a una persona en lo que hace a sus vínculos personales con individuos de otro sexo o de su mismo sexo	Condición particular de la madre con el padre	Categoría: 1=Casada 2=Unión libre 3=Soltera 4=Otro	Expediente médico
Tabaquismo materno	Práctica de fumar o consumir tabaco en sus diferentes formas y posibilidades	Consumo de tabaco en la madre	Categoría: 1=Habitual 2=Ocasional 3=Nunca	Expediente médico
Alcoholismo materno	Consumo excesivo de alcohol de forma prolongada con dependencia del mismo	Consumo de alcohol en la madre	Categoría: 1=Habitual 2=Ocasional 3=Nunca	Expediente médico

Toxicomanías maternas	Uso habitual y dañino de tóxicos, drogas o estupefacientes	Consumo de drogas ilegales en la madre	Categoría: 1=Habitual 2=Ocasional 3=Nunca	Expediente médico
Número de gestación	Número de embarazos hasta el actual	El número de embarazo que corresponde en niño	Continua discreta	Expediente médico
Edad gestacional	Duración del embarazo calculada desde el primer día de la última menstruación normal hasta el nacimiento	Duración del embarazo expresado en semanas	Semanas	Expediente médico
Peso al nacimiento	Primer medida de peso del producto de la concepción hecha después del nacimiento	Peso en gramos al momento del nacimiento	Gramos	Expediente médico

ANEXO II

Cuestionario de Recolección de Datos

1. Nombre:
2. No. Expediente:
3. Sexo:
4. Caso/Control:
5. Método diagnóstico:
 1. Clínico
 2. Ecocardiograma
 3. Tomografía
 4. Patológico
 5. Otro
 9. Se desconoce
6. Edad al momento del Diagnóstico:
7. Edad a la cirugía (en años y/o meses):
8. Peso al momento de la cirugía:
9. Tipo de Cirugía:
10. Tiempo de duración de la cirugía:
11. Tiempo de pinzamiento de la Aorta:
12. Valoración preanestésica otorgada:
13. Tiempo transcurrido desde la cirugía (en meses):
14. Diagnostico (s) de ingreso:
15. Condición al egreso: (1) sin complicaciones (2) con complicaciones (¿cuáles?)
16. Síndrome Dismórfico:
 - 0=Ninguno
 - 1=Sx. Down
 - 2=Sx. Patau
 - 3=Sx. Edwards
 - 4=Otro
17. Edad materna (en años y/o meses):
18. Escolaridad materna:
 - 1=Analfabeta
 - 2=Primaria
 - 3=Secundaria
 - 4=Preparatoria
 - 5=Licenciatura
19. Estado civil materno:

1=Casada 2=Unión libre 3=Soltera 4=Otro

20. Tabaquismo materno (1 año antes del embarazo):

1=Habitual 2=Ocasional 3=Nunca

21. Tabaquismo materno (durante el embarazo):

1=Habitual 2=Ocasional 3=Nunca

22. Alcoholismo materno (1 año antes del embarazo):

23. 1=Habitual 2=Ocasional 3=Nunca

24. Alcoholismo materno (durante el embarazo):

25. Toxicomanías maternas (durante el embarazo): ¿Cuál?

1=Habitual 2=Ocasional 3=Nunca

26. Número de gestación:

27. Edad gestacional:

28. Peso al nacimiento:

29. Municipio y Localidad de residencia:

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Añorve GA, Corona VM, Sichilt SM, Martínez MA, Jiménez FM. Corrección total de la Tetralogía de Fallot. *Rev Mex de Enferm Cardiol*, 2006; 14 (1): 29-32.
- Archer JM, Yeager SB, Kenny MJ, Soll RF, Horbar JD. Distribution of and Mortality from Serious Congenital Heart Disease in Very Low Birth Weight Infants. *Pediatr* 2011; 127: 293-299.
- Artaza O, Haecker S, Gomez O, Arretz C, Leon L. Treinta y tres años de cirugía correctora en tetralogía de Fallot. *Rev Chil Ped*, 1992; 63 (1): 32-38.
- Bacha E, Scheule A, Zurakowski D, Erickson L, Hung J, Lang P, Mayer J. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 154-161.
- Barrial MJ, De León ON, Selman HSE, Consuegra CM, Bermudez GG. Tetralogía de Fallot y Artrogriposis. La Habana Cuba, 2009. Disponible en línea en: http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol81_3_09/ped09309.htm Consultado el 22 de abril de 2011
- Berman SG, Baselga P, Parnas FA, Alvarez C, Soto S, González A. Evolución de los pacientes con tetralogía de Fallot. Hospital del Niño Jesús de San Miguel de Tucumán. Análisis de la base de datos. *Rev Fed Arg Cardiol* 2007; 36: 87-93.
- Camarena FB, Álvarez HG; González RL, Ramírez RC. Una revisión de malformaciones congénitas cardíacas en el periodo neonatal. Hermosillo, Sonora 2005-2009. Tesis para obtener el Diploma en la Especialidad de Neonatología. HIES, Hermosillo, Sonora. 2011.
- Ceballos PG. Análisis del fenotipo cardiovascular en pacientes portadores de tetralogía de Fallot que sobrevivieron al tratamiento quirúrgico. Hospital Docente Universitario William Soler. Habana, Cuba. Disponible en línea en: http://www.cursosparamedicos.com/newsite/pags/ac_cient/monos/tetralogia_02.pdf Consultado el 22 de abril de 2011
- Erdmenger OJ, Vázquez AC, Becerra BR, García M J, Zabal CC, Ramírez MS, Cervantes SJ, y colaboradores. Tetralogía de Fallot con conexión anómala total de venas pulmonares a seno coronario. Reporte de un caso con esta rara asociación. *Arch Cardiol Méx*, 2008; 78 (4): 417-420.
- Franco FA, Daliento L. Arritmias después de la reparación de tetralogía de Fallot. *Indian Pacing Electrophysiol J*, 2005; 5(4): 312-324.
- García GL, Benito F, Portela F y Caffarena J. Novedades en cardiología pediátrica, cardiopatías congénitas del adulto y cirugía cardíaca de cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol*. 2010; 63(1):29-39.
- González JA, Cadavid Ana M, Aguilera D, Cazzaniga M. Artículo de actualización para formación continuada Tetralogía de Fallot. *Rev Col Cardiol* 2008; 15 (3): 139-147.
- González RL, Ruiz BN, López CG, Rascón AA, Castillo AJ. Experiencia médico quirúrgica en la atención de la Tetralogía de Fallot. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son*, 2008; 25(1): 8-14.
- Hashemzadeh K, Hashemzadeh S. Early and Late Results of Total Correction of Tetralogy of Fallot. *Acta Medica Iranica* 2010; 48(2): 117-122.
- [Hennein H](#), [Mosca R](#), [Urcelay G](#), [Crowley D](#), [Bove E](#). Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109 (2): 332-344.
- Herrera R, Garvín M. Epidemiología de la Tetralogía de Fallot. Servicio de Anestesia, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. 2007. Disponible en línea en: http://chguv.san.gva.es/Inicio/ServiciosSalud/ServiciosHospitalarios/AnestRea/Documents/071025_HERRERA_Protocolo.pdf Consultado el 8 de abril de 2011
- Iturralde TP. Trastornos del ritmo y de la conducción en pacientes operados de corrección total de tetralogía de Fallot. *Arch Cardiol Méx*, 2006; 76 (2): 62-64.
- Knott CC, Elkins R, Lane M, Holz J, McCue C, Ward K. A 26-year experience with surgical management of tetralogy of fallot: risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thoracic Surg*, 1998; 66 (2): 506-510.
- Marantz P, García C. Ecocardiografía Fetal. *Rev Argen de Cardiol*, 2008, 76 (5): 392-398.
- Medina J. Tetralogía de Fallot (TF). *Arch Argen Ped*, 2011; 109 (1): 74-75.
- Muñoz CL, Ramírez MS, Kuri NM. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar. Morfopatología y anatomía quirúrgica. *Arch Cardiol Méx*, 2010; 80 (3): 141-153.
- Nollert G, Däbritz S, Schmoekel M, Vicol C, Reichart B. Risk factors for sudden death after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thoracic Surg*, 2003; 76 (6): 1901-1905.
- Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner L, Reichart B. Long-Term Survival in Patients With Repair of Tetralogy of Fallot: 36-Year Follow-Up of 490 Survivors of the First Year After Surgical Repair. *JACC*, 1997; 30 (5): 1374-1383.

Parra BF, González GH, Alvarado MM, Rangel A, Solorio S, Albarrán H. Complicaciones tardías después de la reparación de la tetralogía de Fallot. Informe de un caso. *Rev Mex Cardiol.* 2002; 13 (2): 62-66.

Perich DR, Brotons DA, Zabala AI y Malo CP. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías Congénitas. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61(1):15-26.

Richardson J, Clarke C. Tetralogy of Fallot. Risk factors associated with complete repair. *Brit Heart J*, 1976; 38: 926-933.

Rodríguez M, Villagrà F. Tetralogía de Fallot. *Prot diag y tera en cardiol ped*, 2005; 11: 1-6.

Stark J, Gallivan S, Lovegrove J, Hamilton JRL, Monro JL, Pollock JCS et al. Mortality rates after surgery for congenital heart defects in children and surgeons' performance. *Lancet* 2000; 355 (9208): 1004-1007.

Sarasqueta P. Mortalidad infantil por malformaciones congénitas y prematuridad en la Argentina: análisis de los criterios de reducibilidad. *Arch Argent Pediatr*, 2006; 104 (2): 153-158.

Tanner K, Sabine N, Wren C. Cardiovascular Malformations Among Preterm Infants. *Pediatrics*, 2005; 116: 833-838.