



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Experiencia en el reemplazo valvular pulmonar en
pacientes operados de Tetralogía de Fallot
en el Hospital Infantil de México, "Federico Gómez", en
el periodo comprendido de enero de 2013 a enero de
2019.

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

CIRUGÍA CARDIOTORÁCICA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dra. Jessica Jacqueline Hernández López

TUTORES:

Dr. Alejandro Bolio Cerdán



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2020



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

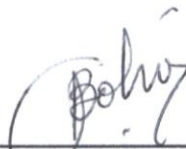
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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

Hoja de firmas



Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico



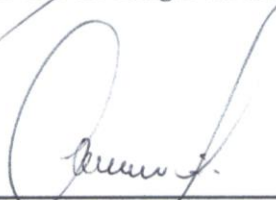
Dr. Alejandro Bolio Cerdán.
Jefe del Departamento de Cirugía Cardiovascular, Tórax y Endoscopia



Dr. Sergio Ruiz González
Médico Adscrito al Servicio de Cirugía Cardiovascular.



Dr. Carlos Alcántara Noguez
Médico Adscrito al Servicio de Cirugía Cardiovascular.



Dr. Alfonso Reyes López
Jefe del CEESES
Tutor Metodológico

Dedicatorias

*A*gradezco a Dios, a mi Familia y a todos mis Maestros.

Jessica Jacqueline Hernández López

Índice

		<i>Página</i>
<i>I.-</i>	<i>Resumen</i>	<i>5</i>
<i>II.-</i>	<i>Introducción</i>	<i>7</i>
<i>III.-</i>	<i>Antecedentes</i>	<i>10</i>
<i>IV.-</i>	<i>Marco Teórico</i>	<i>12</i>
<i>V.-</i>	<i>Planteamiento del problema</i>	<i>20</i>
<i>VI.-</i>	<i>Pregunta de Investigación</i>	<i>20</i>
<i>VII.-</i>	<i>Justificación</i>	<i>21</i>
<i>VIII.-</i>	<i>Objetivos</i>	<i>22</i>
<i>IX.-</i>	<i>Hipótesis</i>	<i>22</i>
<i>X.-</i>	<i>Metodología</i>	<i>23</i>
<i>XI.-</i>	<i>Análisis Estadístico</i>	<i>24</i>
<i>XII.-</i>	<i>Descripción de variables</i>	<i>25</i>
<i>XIII.-</i>	<i>Resultados</i>	<i>28</i>
<i>X.IV.-</i>	<i>Discusión</i>	<i>39</i>
<i>XV.-</i>	<i>Conclusiones</i>	<i>44</i>
<i>XVI.-</i>	<i>Limitación del estudio</i>	<i>45</i>
<i>XVII.-</i>	<i>Cronograma de actividades</i>	<i>46</i>
<i>XVIII.-</i>	<i>Bibliografía</i>	<i>47</i>
<i>XIX.-</i>	<i>Anexos</i>	<i>51</i>

Resumen

Título: Experiencia en el reemplazo valvular pulmonar en pacientes operados de Tetralogía de Fallot en el Hospital Infantil de México, “Federico Gómez”, en el periodo comprendido de enero de 2013 a enero de 2019.

Introducción: La insuficiencia de la válvula pulmonar ha sido reconocida como un factor de riesgo importante para el desempeño del ventrículo derecho (VD) lo que modifica la interdependencia ventricular después de la corrección de la Tetralogía de Fallot, puede ser bien tolerada durante varios años pero dependiendo de su gravedad da como resultado una dilatación y disfunción progresivas del VD¹⁷. La sobrecarga crónica de volumen del VD provoca la dilatación del anillo tricuspídeo que produce algunos grados de insuficiencia tricuspídea. Ambos son factores de riesgo importantes para el desarrollo de arritmias y muerte súbita. Por ello, el reemplazo de la válvula pulmonar se emplea para prevenir los efectos clínicos adversos de la insuficiencia valvular pulmonar. El manejo oportuno en estos pacientes es esencial para obtener resultados hemodinámicos y funcionales óptimos a largo plazo pero sigue sin determinarse de forma adecuada el momento ideal para el reemplazo valvular pulmonar ya que la mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos.

Objetivos: Describir la experiencia en el reemplazo valvular pulmonar en pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, en el periodo comprendido de enero de 2013 a enero de 2019. Describir la evolución clínica y función ventricular derecha en relación a la insuficiencia valvular pulmonar.

Material y Método: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal. Se realizó análisis univariado de los datos para obtener medidas de tendencia central y dispersión, rango, media, mediana, moda, desviación estándar, proporciones y porcentajes. Se analizaron los expedientes clínicos, de pacientes, operados de corrección total de Tetralogía de Fallot que desarrollaron insuficiencia valvular pulmonar y que posteriormente se les realizó reemplazo valvular pulmonar, en el servicio de cirugía cardiovascular del Hospital Infantil de México, “Federico Gómez”, en el periodo comprendido de enero de 2013 a enero de 2019.

Resultados: Se incluyó a 17 pacientes. La insuficiencia valvular pulmonar se describió en 3 formas, leve, moderada y severa; se catalogó como severa en 12 casos (70.59%), y moderada en 4 casos (23.53%) y hubo un caso de estenosis de la válvula pulmonar sin insuficiencia significativa (5.88%). 2 pacientes (17.65%) presentaron doble lesión valvular, uno con estenosis severa (gradiente residual >130mmHg) e insuficiencia moderada y otro con estenosis moderada (gradiente residual de 60 mmHg) e insuficiencia severa. Cabe mencionar que el paciente que presentó estenosis severa con gradiente de > 130mmHg fue el paciente al que se le colocó homoinjerto y la estenosis se relacionó con calcificación del mismo. Se presentaron 2 defunciones, una transquirúrgica y la segunda durante el postquirúrgico tardío, en el seguimiento por consulta externa a los 6 y 12 meses. De los 15 pacientes vivos se documentó a los 6 meses mejoría de la clase funcional, reportando 13 pacientes (81.25%) con clase funcional I, 2 pacientes con clase funcional II (12.5%), en el control ecocardiográfico a los 12 meses se incrementó el valor de la media de los siguientes parámetros FEVI de 58.41% a 68.53%, por disminución en el diámetro ventricular derecho, FA de 34.64 a 35.13%, no hubo cambios significativos en cuanto al TAPSE permaneciendo la media en 15.52 vs 15.25, y finalmente en el los datos electrofisiológicos el valor de QRS postquirúrgico disminuyó a 142.86ms de 163.17 ms prequirúrgico.

Conclusiones: Todos los pacientes operados de corrección de Tetralogía de Fallot que desarrollaron insuficiencia valvular pulmonar, se beneficiaron con el reemplazo valvular pulmonar a pesar de encontrarse asintomáticos mejorando la clase funcional, disminuyendo los volúmenes ventriculares derechos, el valor de QRS e incrementando la función ventricular izquierda.

Introducción

La técnica de corrección quirúrgica en la patología de Tetralogía de Fallot (TF) se introdujo por primera vez en 1955¹, se han realizado diferentes modificaciones y actualmente se utiliza en todo el mundo.

En los últimos años, el manejo quirúrgico ha permitido disminuir sus riesgos, mejorar las condiciones del paciente y en el mejor de los escenarios tener solo un tiempo quirúrgico de corrección a edades más tempranas, lo que se documenta en algunas series de pacientes en etapa neonatal¹³, sin embargo se trata de una patología que involucra diferentes alteraciones anatómicas lo que la hace ser una cardiopatía compleja que demanda centros hospitalarios con un nivel adecuado de entrenamiento médico; debido a las diferentes variantes anatómicas, este tipo de cardiopatía generalmente es diagnosticado por la presencia de una crisis de hipoxia al nacimiento en los casos más extremos, sin embargo hay otros pacientes con adecuado flujo pulmonar por la persistencia de un conducto arterioso y flujo anterógrado pulmonar que permite la supervivencia hasta varios meses posterior al nacimiento y previos al primer tiempo quirúrgico, y los casos que finalmente presentan agenesia de válvula pulmonar que en la mayoría de los casos, permite al paciente un grado leve de cianosis.^{2,3}

Actualmente el manejo se realiza con diferentes enfoques adaptados a la anatomía del paciente y a la presentación clínica desde el nacimiento, en el manejo quirúrgico de estos pacientes tiene un particular interés el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) a nivel infundibular, el grado de cabalgamiento aórtico y la presencia de la estenosis asociada a la hipoplasia de la válvula pulmonar, en los casos más extremos¹⁰.

Las intervenciones quirúrgicas iniciales en el manejo del paciente con TF se basan principalmente en dos opciones técnicas, la primera es conservar la integridad del anillo pulmonar y solo realizar comisurotomía con resección de la hipertrofia infundibular, generalmente por abordaje auricular derecho; la segunda elección de acuerdo a la anatomía se encuentra muy relacionada a la presencia de cianosis severa e hipoplasia del anillo pulmonar, en esta es colocado un parche transanular en el TSVD para así asegurar un adecuado flujo pulmonar y evitar gradientes residuales postoperatorios^{1,7,8}.

Con respecto a evitar parches transanulares tiene la ventaja descrita de evitar insuficiencias valvulares residuales y permite un crecimiento adecuado del componente

valvular pulmonar en la mayoría de los casos, su posible desventaja es que hay un porcentaje de pacientes que pueden evolucionar a gradientes residuales postoperatorios^{7,8}.

En relación a la segunda elección de colocar parches transanulares y asociados a hipoplasia importante valvular pulmonar, este es un grupo de pacientes a tomar en consideración ya que son los que se reportan a veces con doble lesión pulmonar, estenosis pulmonar (EP) residual con gradientes mayores a 35mmHg y con una incidencia de insuficiencia pulmonar (IP) moderada a severa causada por el injerto de parche transanular, lo anterior encamina en la evolución de la enfermedad a cambios importantes en la función y morfología del ventrículo derecho (VD), manifestado por persistencia y mayor desarrollo de hipertrofia con posterior dilatación del VD en etapas tardías que ponen en riesgo la supervivencia de estos pacientes².

Es ahora cuando se le otorga mayor importancia a los defectos residuales que se presentan en los pacientes con el antecedente quirúrgico de una corrección de TF y a la técnica utilizada, ya que anteriormente solo se daba interés al estado clínico del paciente y su clase funcional, pero se ha notado casos graves de compromiso ventricular en pacientes aparentemente asintomáticos⁵.

La insuficiencia de la válvula pulmonar ha sido reconocida como un factor de riesgo importante para el desempeño del VD lo que modifica la interdependencia ventricular después de la corrección de la TF, esta puede ser bien tolerada durante varios años pero, dependiendo de su gravedad da como resultado una dilatación y disfunción progresivas del VD¹⁷. La sobrecarga crónica de volumen del VD provoca la dilatación del anillo tricuspídeo que produce algunos grados de insuficiencia tricuspídea (IT), ambos son factores de riesgo importantes para el desarrollo de arritmias y muerte súbita. También se ha demostrado, que los cambios en el VD como la remodelación secundaria a la sobrecarga de volumen y presión, reducen secundariamente la función del ventrículo izquierdo (FEVI). Es más probable que esto se deba a la alteración en la geometría ventricular izquierda y septal secundaria a la dilatación del VD, y a que el movimiento postquirúrgico sistólico del tabique se vuelve paradójico ocasionando disincronía ventricular¹⁷.

El examen de imagen en pacientes con insuficiencia pulmonar debe centrarse en la evaluación de los marcadores de la función del VD para identificar el momento más

adecuado para el reemplazo de la válvula pulmonar que sigue siendo controvertido y es uno de los temas más debatidos en la actualidad ¹⁷.

Entre los indicadores más fiables para el reemplazo valvular pulmonar, se ha propuesto a la resonancia magnética cardíaca (RMC)^{22,23}, determinando como límite un volumen telediastólico del VD de 150 ml/m² de superficie corporal y un volumen telesistólico del VD de 80 ml/m²/SC. Dentro de las mediciones de ecocardiografía se continua considerando importante la fracción de eyección del VD (FEVD) menor a 47%, además del valor electrofisiológico de QRS mayor a 140ms⁹, estos con el fin de obtener una "normalización" sustancial del VD después de la cirugía del reemplazo valvular.

Más recientemente se han establecido además de los criterios de imagen, criterios en base a la sintomatología, la disfunción y/o deterioro de la tolerancia al ejercicio, determinados por las pruebas de esfuerzo.

Palabras Clave: Tetralogía de Fallot, recambio valvular, volumen telediastólico, telesistólico, insuficiencia valvular pulmonar, QRS, Resonancia Magnética Cardíaca.

Antecedentes

La Tetralogía de Fallot (TF), Es el conjunto de defectos de origen tronco-conal, que se caracteriza por cuatro elementos: hipoplasia infundibular, comunicación interventricular, cabalgamiento aórtico e hipertrofia ventricular derecha. Se origina por la formación de un tabique ectópico con desviación del tabique infundibular en sentido anterior e izquierdo, esta inserción anormal es la causante de la comunicación interventricular (CIV) y de cierto grado de dextro posición de la aorta ^{1,2,7,8}.

La TF, fue descrita inicialmente por el danés Nicholas Stensen, en 1673; sin embargo, fue en 1888 cuando el francés Etienne Louis Arthur Fallot, hizo una fina y precisa descripción, de las cuatro características morfológicas básicas, unificándolas en una misma entidad que llamó la “*maladie bleue*”, enfermedad azul, sin embargo la utilización del epónimo Fallot, se atribuye a Maude Abbot en 1924, canadiense, autora también de un atlas sobre cardiopatías congénitas comparadas ^{2,5}.

En los años 1940´s la Dra. Helen Taussig describe que “la cianosis progresiva” observada en los “*bebés azules*” con TF, se debía a un inadecuado flujo sanguíneo pulmonar, el Dr. Alfred Blalock, su asistente quirúrgico Vivien Thomas y el estudiante Denton Cooley, realizan en humanos la primera fístula que después sería conocida como de Blalock-Taussig, el 29 de noviembre de 1945 en Eileen Saxon, una niña de 18 meses con diagnóstico de TF ^{5,11}. La primera corrección de esta patología fue hecha por Lillehei en 1954⁵.

Actualmente la TF, se ha considerado como la cardiopatía cianógena más frecuente: según el New England Regional Infant Cardiac Program y el Baltimore Washington Infat Study¹², su incidencia es de aproximadamente 0.19 a 0.26 por 1 000 nacidos vivos y representa de 7 a 10% de todas las malformaciones cardiacas, sin existir diferencias en cuanto al género.

Un estudio demostró que la microdelección de la región q11 del cromosoma 22 se presenta hasta en el 16% de los casos y la TF también se asocia a aproximadamente 8% de los casos a Síndrome de Down¹.

La presentación de la TF no es uniforme, y clásicamente se han distinguido dos grandes grupos: TF asociada a estenosis pulmonar (93%) y aquella relacionada con

atresia pulmonar (7%). Otros autores también han descrito TF asociada a ausencia de válvula pulmonar.¹

Los síntomas dependerán principalmente de la severidad de obstrucción existente entre el TSVD y la arteria pulmonar (AP), esto dado por la estenosis pulmonar mixta, tanto valvular como infundibular, así como las resistencias pulmonares y periféricas y el tamaño de la comunicación interventricular.

La crisis de hipoxia es la complicación más grave, generalmente las reacciones adrenérgicas son responsables del cuadro de hipoxia al producir espasmo del infundíbulo del ventrículo derecho, dando como resultado una severa disminución del flujo sanguíneo pulmonar, aumentando la cianosis.^{3,6}

La corrección se lleva a cabo con la plastia del TSVD y en general se observa una adecuada evolución posterior a la corrección total de la TF, sin embargo, la mayoría de los pacientes quedan con insuficiencia valvular pulmonar tras la ampliación del anillo de la válvula pulmonar¹¹.

Hasta hace unos años se creía que las cavidades derechas del corazón tenían tolerancia a cualquier sobrecarga de volumen. No obstante, algunos pacientes operados de corrección de TF presentaron muerte súbita durante el seguimiento generando un nuevo campo de investigación respecto a dicha situación. Con la llegada de la RMC (1996) y el estudio de la función ventricular derecha por ecocardiografía se llegó a la conclusión de que el VD no es capaz de tolerar el exceso de volumen como anteriormente se pensaba y se demostró que con el tiempo, la insuficiencia pulmonar, repercute hemodinámicamente sobre el VD propiciando dilatación, presencia de fibrosis y disminución en la fracción de expulsión, aumentando así la posibilidad de generar arritmias ventriculares, aumento en la duración del complejo QRS y riesgo de muerte súbita, por lo que los pacientes antes de presentar estos cambios, deberán ser intervenidos quirúrgicamente para un reemplazo valvular pulmonar y prevenir estas complicaciones asociadas a la sobrecarga de volumen.^{3,13}

Marco teórico

La sobrevida de la TF, sin intervención quirúrgica es pobre y esta inversamente relacionada al grado de obstrucción pulmonar, aproximadamente el 50% de los pacientes con TF sin tratamiento mueren en los primeros meses o años de vida y difícilmente alguno sobrevivirá a la edad de 30 años. En contraste, en la actualidad puede esperarse que el 90% de los niños operados de corrección total de TF sobrevivan hasta la quinta década de la vida⁸.

Como regla general, cualquier paciente sintomático con TF se debe llevar a una reparación total, siempre que la anatomía sea clara y no haya contraindicaciones para el bypass cardiopulmonar¹⁰.

Los métodos de reconstrucción del TSVD incluyen parche transanular (puede ser de pericardio autólogo, bovino o sintético), parche transanular con presencia de válvula monocuspide (realizada con politetrafluoroetileno PTFE) y el uso de conductos biológicos como homoinjertos aórticos y pulmonares o injertos de vena yugular bovina, también se han ocupado prótesis biológicas pulmonares, xenoinjertos y prótesis tubulares valvuladas (tubo de Woven, Dacron o PTFE)¹⁰.

El papel de las derivaciones aorto-pulmonares paliativas o Fistula Sistémico Pulmonar Blalock Taussig Modificada (FSP BTM) en TF se ha limitado a un pequeño subconjunto de neonatos y lactantes, como aquellos que tienen una coronaria descendente anterior izquierda anómala que atraviesa el TSVD, anomalías extra cardíacas significativas, etc.

Se debe tomar en cuenta que una FSP, tiene tanta morbilidad asociada a ella como la reparación primaria. Se ha identificado que los recién nacidos se benefician de la reparación completa por la restauración de la fisiología biventricular después de la operación, evitando el desarrollo de hipertrofia muscular del VD, lo que podría originar un foco arritmogénico; también se previene la distorsión de las ramas de la AP que requerirán más adelante procedimientos adicionales y obviamente se evita la presencia de morbimortalidad asociada a la reparación por etapas¹³.

Debido a los avances en las técnicas quirúrgicas y el cuidado postoperatorio, los resultados tempranos de la reparación primaria en los lactantes con TF son excelentes, con una tasa de mortalidad temprana de menos del 3%.¹³

En las series contemporáneas, se promueve la reparación primaria independientemente de los síntomas si los pacientes son mayores de 3 meses de edad (entre los 3 y 6 meses de edad). Sin embargo, la información relativa a los beneficios reales de reparación primaria sobre FSP para neonatos es escasa. Dado que la incidencia de parche transanular en la reparación primaria es consistentemente alta (71% a 100%) en las series reportadas de reparación primaria para TF en recién nacidos y bebés pequeños, se puede argumentar que las desventajas a largo plazo del parche transanular, en el tamaño y la función del ventrículo derecho disminuyen los beneficios potenciales de la reparación temprana en este subconjunto de pacientes, en general se acepta que evitar el parche transanular es deseable, para prevenir la dilatación del ventrículo derecho que requiere la implantación de la válvula pulmonar en etapas posteriores.¹⁴

Durante la reparación se debe inspeccionar la válvula pulmonar y medir el orificio efectivo. Es importante darse cuenta de que el orificio efectivo y la anatomía valvular están muy poco relacionados con la puntuación z, que solo describe el diámetro anular.

La decisión de preservar el anillo o ampliarlo y colocar un parche transanular se toma sobre la base del diámetro del anillo pulmonar y la anatomía de la válvula, (la puntuación z de -2 se utiliza en ocasiones como corte).

La regla de Carpentier de estudiar una válvula mitral durante al menos 5 minutos antes de comenzar la reparación también debe usarse aquí en la válvula pulmonar. El número de cúspides, su grosor y longitud, la orientación de las comisuras, la diferencia entre el orificio efectivo en el borde de la cúspide y el anillo son elementos importantes. Siempre se debe hacer referencia a un cuadro normalizado de tamaños anulares pulmonares en relación con el área de superficie corporal del paciente.

En todos los casos, siempre se debe tratar de liberar completamente las áreas subvalvares y supravalvares mediante la realización de una resección muscular infundibular completa, incluida el área justo debajo del anillo (ya sea mediante infundibulotomía limitada o mediante un abordaje transatrial y/o transpulmonar)^{7,8}.

La mortalidad para la cirugía estándar de TF es muy baja, 1.3% en el análisis de la base de datos de la Society of Thoracic Surgeons^{11,12}. Las posibles complicaciones que son específicas de la cirugía incluyen disfunción del VD (generalmente limitada), bloqueo auriculoventricular (<3%), taquicardia ectópica de unión (JET) (<5%), dehiscencia de parche con defecto interventricular residual y obstrucción residual del TSVD.

A pesar de los avances significativos en el tratamiento temprano de la TF, la tasa de supervivencia a más de 20 años supera el 90% , sin embargo las anomalías hemodinámicas y electrofisiológicas residuales contribuyen a aumentar las tasas de morbilidad y mortalidad a partir de la 3ra década de la vida ¹⁵.

El problema más común que requiere seguimiento posterior a la corrección quirúrgica es: *la patología residual del tracto de salida del ventrículo derecho*¹⁵.

Insuficiencia pulmonar

La fisiopatología por la cual la insuficiencia pulmonar crónica produce disfunción del ventrículo derecho puede ser análoga a la historia natural de la insuficiencia aortica. Al principio, el VD puede compensar el aumento del volumen regurgitante asociado a insuficiencia pulmonar, esta compensación se caracteriza por un aumento en el volumen telediastólico con hipertrofia ventricular, lo que resulta en el mantenimiento de bajas presiones de llenado del VD. Sin embargo, con el tiempo, la carga crónica de volumen continúa y la relación masa-volumen disminuye, lo que lleva a un aumento de las presiones de llenado y una disminución de la función miocárdica. Presumiblemente este proceso es al principio reversible, pero en algún punto la disfunción ventricular es irreversible con la producción de fibrosis¹⁶.

El estudio retrospectivo internacional y multicéntrico sobre Tetralogía de Fallot (INDICATOR)¹⁷ evaluó los predictores de riesgo en 873 individuos; reportando como el mejor predictor de taquicardia ventricular sostenida y muerte súbita al incremento de la relación de la masa ventricular / volumen (hipertrofia ventricular derecha), la disfunción ventricular izquierda y/o derecha y la presencia de taquiarritmia auricular.

Reemplazo de la válvula pulmonar (RVP)

La intervención quirúrgica para cualquier patología se considera cuando los beneficios superan los riesgos y pueden alterar favorablemente la historia natural.

El RVP se puede lograr con un baja mortalidad, de acuerdo a los datos registrados en The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Database¹⁸, la cual incluye 1,326 pacientes operados de reemplazo de la válvula pulmonar, con una mortalidad hospitalaria de 0.7%.

Cheung y col.¹⁹, realizaron un metaanálisis que incluyó 595 pacientes con una mortalidad temprana de 2.1% (1.1% a 4%), y encontraron que la mayor parte del riesgo está relacionado con la reesternotomía y el estado preoperatorio del paciente.

Las indicaciones para el RVP²⁰ incluyen objetivos como la mejora de la tolerancia al ejercicio y la disminución de las arritmias. La intolerancia al ejercicio es común entre los pacientes operados de corrección total de TF, los estudios han demostrado un beneficio en términos de clasificación de NYHA antes y después del RVP.

Eyskens y col.²¹, evaluaron a 11 pacientes antes y después del RVP con pruebas formales de ejercicio demostrando una mejora significativa posterior al procedimiento de recambio valvular.

La duración prolongada del QRS también se ha asociado a muerte súbita y taquicardia ventricular, en general el RVP da como resultado una reducción de la duración de QRS, en un estudio de Van Huysduyen et al.²², 26 pacientes se sometieron a RVP y la duración promedio de QRS disminuyó de 151 +/-30ms a 144 +/- 29ms (6 a 12 meses). La disminución en la duración del QRS se correlacionó con la disminución en el volumen telediastólico del VD medido por RMC. En contraste en un estudio realizado por Therrier et al.²⁴, no hubo cambios en la duración del QRS en un seguimiento promedio de 4.7 años, sin embargo el RVP tuvo un efecto estabilizador ya que la duración del QRS en aquellos pacientes que NO se realizó recambio valvular continuo prolongándose durante el tiempo de seguimiento.

Se ha estudiado muchos parámetros ecocardiográficos para la cuantificación de la función sistólica del VD, sin embargo, éste tiene sus limitaciones, especialmente debido a la forma tripartita del ventrículo derecho. Las técnicas estándar para evaluar el volumen y la fracción de eyección del ventrículo derecho incluyen el trazado manual de los bordes endocárdicos al final de la diástole y al final de la sístole en eje corto como oblicuo en segmentos axiales, el error más común ocurre con los segmentos de la base, especialmente en aquellos casos después de la cirugía debido a prominentes trabeculaciones, disincronía interventricular por bloqueo de la rama derecha y dilatación del tracto de salida derecho²³.

El papel de la Resonancia Magnética Cardíaca en el reemplazo valvular pulmonar ha evolucionado, estableciéndose como el método de elección para evaluar el grado de insuficiencia pulmonar, el volumen, la función sistólica ventricular así como la viabilidad miocárdica y la presencia de fibrosis, esto debido a su capacidad de evaluar al

ventrículo derecho en su totalidad incluyendo su tracto de salida, el cual, esta dilatado en la mayoría de los paciente operados de corrección de TF.

Existen 2 métodos para cuantificar el grado de IP, el primero es calculando la diferencia de volumen sistólico ventricular en ausencia de comunicaciones intracardiacas y el segundo y más usado es la cuantificación directa usando velocidad de fase de contraste a nivel de la válvula pulmonar, el resultado puede expresarse en un número absoluto o en una fracción de porcentaje (%).

Therriern y col.²⁴ demostraron que una vez que el volumen telediastólico del VD alcanzó los 170ml/m²/SC, y el volumen telesistólico del VD alcanzó los 85ml/m², la remodelación a un tamaño normal después del RVP era poco probable. Como se propuso por Bhagra y col.²⁵ la intervención debe ser considerada en aquellos pacientes con índices de volumen telediastólico del VD de 150ml/m²/SC e índices de volumen telesistólico de 80ml/m²/SC.

Los factores predictivos de mal resultado fueron la dilatación del VD (puntuación z >7), disminución de la FEVI a menos del 45% o del ventrículo derecho a menos de 30% y QRS >180ms. Se han encontrado fuertes correlaciones entre en ventrículo izquierdo y la función del ventrículo derecho entre los pacientes operados de TF. La disfunción del VI ocurre aproximadamente en 20%, los factores de riesgo para la disfunción del VI incluyen la duración de la paliación con una fistula, y, lo que es más importante, la función del VD. La disfunción de la FEVI, es un predictor fuerte de eventos adversos tanto como la disfunción del VD, por lo tanto entre los pacientes con insuficiencia pulmonar grave y función del VD disminuida la adición de disfunción del VI sería una indicación adicional para un reemplazo valvular pulmonar.

Indicaciones para Reemplazo Válvula Pulmonar (RVP)

De acuerdo a la evidencia descrita en el grupo de trabajo de la American College of Cardiology y American Heart Association (AHA /ACC)²³, las indicaciones para el RVP en pacientes operados de Tetralogía de Fallot e insuficiencia pulmonar grave pueden incluir las siguientes.

1.- Pacientes Sintomáticos:

- a.- Síntomas de intolerancia al ejercicio asociada a la sobrecarga de volumen del VD y a la insuficiencia pulmonar moderada a grave.

b.- Síncope y otras taquiarritmias.

2. Pacientes Asintomáticos:

a.- Dilatación del Ventrículo derecho, volumen telesistólico $>80\text{ml/m}^2$, volumen telediastólico $>150\text{ml/m}^2$ (Z-score >4)

b.- Decremento de la fracción de eyección del ventrículo derecho o izquierdo.

c.- Tracto de salida del ventrículo derecho aneurismático.

d.- QRS prolongado $>140\text{ms}$

e.- Taquiarritmias atribuibles a sobrecarga del VD.

3.- Otras indicaciones hemodinámicamente importantes que requieren resolverse asociadas al reemplazo valvular:

a.- Obstrucción del TSVD o estenosis severa de la rama pulmonar.

b.- Insuficiencia tricuspídea moderada

c.- Cortocircuito residual con $Q_p/Q_s >1.5$

d.- Requerir cirugía adicional para manejo de la insuficiencia aórtica y /o dilatación de la raíz aórtica.

Se debe tener en cuenta el estado clínico general del paciente, especialmente al considerar el RVP en un paciente asintomático.²³

Davlouros y colegas²⁷, establecieron también criterios de referencia para estos pacientes, continuando vigentes en la actualidad:

a) Pacientes asintomáticos con insuficiencia pulmonar grave, dilatación progresiva de del VD, disfunción y/o deterioro de la tolerancia al ejercicio.

b) Pacientes sintomáticos con insuficiencia pulmonar severa establecida y dilatación del VD independientemente de la función del VD.

c) Pacientes con insuficiencia pulmonar moderada a grave y lesiones asociadas con un impacto hemodinámico significativo que requieren intervención quirúrgica.

d) Pacientes con arritmias ventriculares graves, asociadas con insuficiencia pulmonar severa y dilatación del VD independientemente de la función ventricular.²⁷

Técnica Quirúrgica

La mayor parte del riesgo está relacionado con la reesternotomía y el estado preoperatorio del paciente. Una cuidadosa planificación preoperatoria puede minimizar el riesgo.

La reesternotomía se realiza con una sierra oscilatoria, en general el periostio posterior se deja intacto y se divide con tijera para evitar daños a las estructuras subyacentes, con cuidado se liberan todas las adherencias epicardio-pericardicas con una meticulosa disección con tijera y electrocauterio, para lograr un campo libre y seco antes de la heparinización.

Si existe un sangrado desde el corazón, durante la esternotomía lo más común es la aurícula derecha o el ventrículo derecho, el esternón se debe volver a aproximar con pinzas y se procede a una canulación periférica para el bypass cardiopulmonar antes de completar la esternotomía. Una vez completada la esternotomía, se inicia la disección en la superficie diafragmática y se continúa a lo largo de la aurícula derecha, liberando la vena cava inferior, la pared libre de la aurícula derecha y la vena cava superior. Si es posible, la aorta se separa de la arteria pulmonar antes de iniciar el bypass cardiopulmonar, dejando también libre a nivel del infundíbulo ventricular.

Se cánula aorta y aurícula derecha, de forma rutinaria, se inicia el apoyo de la derivación cardiopulmonar en normotermia o hipotermia leve y se continúa la cirugía con el corazón latiendo. A nivel del infundíbulo del VD o sobre el parche antiguo se realiza una incisión longitudinal misma que se puede continuar hasta la arteria pulmonar. Si existe dilatación aneurismática del TSVD, se reseca⁷.

En nuestra práctica actual utilizamos un heteroinjerto, una válvula pericárdica porcina o bovina con soporte (andamio) para el reemplazo valvular pulmonar. Las ventajas potenciales de los heteroinjertos incluyen un menor costo y una disponibilidad inmediata. Además de que se ha demostrado una baja incidencia del desarrollo de insuficiencia pulmonar entre los pacientes que reciben heteroinjertos.

Si son necesarios procedimientos adicionales por ejemplo, cierre de defectos intracardiacos residuales o reparación de la válvula tricúspide, etc., se coloca una cánula de cardioplejía anterógrada en la aorta ascendente, se pinza aorta, se administra cardioplejía (sanguínea o cristalóide) y las cavidades izquierdas se purgan a través de la raíz aórtica; estos procedimientos se llevan a cabo antes del RVP. Una vez que se

completa el procedimiento intracardiaco, el paciente se coloca en posición de Trendelenburg, eliminando el aire residual a través de la raíz aortica, y se libera la pinza aórtica. Se continúa la colocación de la válvula pulmonar con el corazón latiendo en normotermia. En algunas ocasiones se completa la plastía del TSVD con un parche en domo de membrana de PTFE.

Planteamiento del Problema

La tetralogía de Fallot es una de las anomalías cardíacas congénitas cianóticas más comunes y su tratamiento se considera una de las historias de éxito de la medicina y la cirugía moderna, sin embargo esto se ve obstaculizado por la morbilidad a largo plazo debido a una disfunción del ventrículo derecho secundaria a insuficiencia pulmonar.

Por lo tanto el reemplazo de la válvula pulmonar se emplea para prevenir los efectos clínicos adversos secundarios a la insuficiencia de la válvula pulmonar.

El manejo oportuno en estos pacientes, aunque es esencial para obtener resultados hemodinámicos y funcionales óptimos a largo plazo, sigue sin que esté determinado de forma adecuada el momento ideal para el reemplazo valvular, ya que la mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos.

Dentro de la experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez, no existen estudios que describan la evolución postquirúrgica de los pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot y que requirieron de un reemplazo valvular pulmonar posteriormente.

Pregunta de Investigación

¿Cuál es la experiencia en el reemplazo valvular pulmonar en pacientes operados de Tetralogía de Fallot, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido de enero de 2013 a enero de 2019?

Justificación

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía compleja más frecuente a nivel mundial. La insuficiencia valvular pulmonar es la secuela más frecuente relacionada a la corrección quirúrgica (53%).

El reemplazo de la válvula pulmonar es un procedimiento seguro que elimina el riesgo de insuficiencia pulmonar, sin embargo el tiempo y las indicaciones están evolucionando. La Resonancia Magnética Cardíaca se ha convertido en un componente esencial del manejo del paciente con Tetralogía de Fallot e Insuficiencia pulmonar ya que identifica el potencial y las limitaciones de la remodelación del ventrículo derecho antes y después del RVP. Los pacientes con arritmias o duración prolongada de QRS son candidatos para el reemplazo valvular pulmonar.

Es probable que los pacientes con intolerancia sintomática al ejercicio mejoren los síntomas y la calidad de vida, por lo que se les debe de ofrecer un reemplazo valvular en un estado clínico asintomático.

El Hospital Infantil de México, se considera un pionero en el manejo de estos pacientes, evolucionando su técnica quirúrgica conforme a la vanguardia internacional, sin embargo no hay estudios que plasmen su experiencia quirúrgica, ni la evolución de estos pacientes en relación a la utilidad del recambio valvular pulmonar.

Objetivos

Objetivo General

Describir la experiencia en el reemplazo valvular pulmonar en pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, en el periodo comprendido de enero de 2013 a enero de 2019.

Objetivos Específicos

- Describir la función ventricular derecha en relación a la insuficiencia valvular pulmonar en pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot.
- Describir la evolución clínica de los pacientes a quienes se colocó prótesis pulmonar posterior a la corrección total de Tetralogía de Fallot.
- Determinar el periodo libre de reoperación posterior a la reparación primaria dependiendo de la técnica utilizada en la corrección de pacientes operados de corrección de Tetralogía de Fallot.

Hipótesis

- Los pacientes operados de corrección de Tetralogía de Fallot que desarrollan insuficiencia valvular pulmonar, se benefician con el reemplazo valvular pulmonar aún si se encuentran asintomáticos.

Metodología

Lugar:

Departamento de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México, Federico Gómez, institución de tercer nivel de atención dependiente de la Secretaría de salud.

Tipo de Estudio:

Observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

Población:

Se analizó los expedientes clínicos de pacientes presentados en sesión clínico-quirúrgica de los servicios de cardiología y cirugía cardiovascular, operados de corrección total de Tetralogía de Fallot y que desarrollaron insuficiencia valvular pulmonar, en el periodo comprendido de enero de 2013 a enero de 2019.

Muestra y Muestreo:

No se realizó cálculo de tamaño de muestra; se incluyó a todos los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión.

Tipo de muestreo: No probabilístico, por conveniencia y de casos no consecutivos.

Criterios de inclusión

Se incluyó todos los pacientes con diagnóstico de corrección total de Tetralogía de Fallot y antecedente de reemplazo valvular pulmonar, en el periodo de tiempo previamente descrito.

Criterios de Exclusión

Se excluyó aquellos pacientes que presenten condiciones que dificulten la evaluación retrospectiva de cada caso en particular como son:

- Falta de datos en el expediente clínico necesarios para la evaluación del paciente.
- Pacientes que no cuenten con expediente clínico

Análisis Estadístico

Estadística Descriptiva

- Se realizó análisis univariado de los datos para obtener medidas de tendencia central y dispersión.
- Rango, media, mediana, moda, desviación estándar, proporciones o porcentajes

Estadística Indiferencial

- Medidas de correlación

Se usó el programa Stata 13, para el análisis de datos. Se utilizó una estadística indiferencial con la prueba de T de Student para muestras no pareadas y la prueba de X^2 , con un intervalo de confianza del 95% con un margen de error de 0.05 ($p < 0.05$). Se utilizó coeficiente de correlación de Pearson, para las variables cuantitativas.

Descripción de variables

Variables Independientes:

Sexo, edad a la cirugía, edad al seguimiento, insuficiencia pulmonar, medida del complejo QRS, volumen telediastólico y telesistólico del ventrículo derecho por RMC, fracción de eyección del ventrículo derecho por RMC, colocación de parche transanular, colocación de prótesis valvular pulmonar.

Variables Dependientes:

Días de intubación, estancia intrahospitalaria, estancia en terapia intensiva.

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO Y CATEGORIA DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICIÓN
EDAD	Lapso de tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo.	Edad desde su nacimiento al momento de la <i>intervención quirúrgica</i> .	Cuantitativa Continua	Meses
GENERO	Sexo biológico con el que se nace, sea masculino o femenino en la especie humana.	Fenotipo de las características sexuales así como de los órganos genitales externos.	Cualitativa Dicotómica	Femenino Masculino
PESO	Fuerza con la que el centro de la tierra atrae a un cuerpo a su núcleo.	Cantidad de gramos medida al momento de la intervención quirúrgica (obtenido de las hojas de enfermería quirúrgicas).	Cuantitativa Continua	Kg
ARRITMIA	Problema en la frecuencia cardíaca o del ritmo de los latidos del corazón.	Problema en la frecuencia cardíaca o del ritmo de los latidos del corazón	Cualitativa Nominal Dicotomica	Ausente Presente
TETRALOGIA DE FALLOT	Cardiopatía congénita caracterizada por cuatro malformaciones con efectos cianozantes.	Descripción de la enfermedad documentada por hallazgos clínicos, radiograficos y ecocardiograficos	Cualitativa Nominal Dicotomica	Ausente Presente

FEVI	Fracción de eyección del ventrículo izquierdo. Es el indicador más utilizado para expresar la función del ventrículo izquierdo.	Se expresa en porcentaje	Cualitativa Nominal Política	Normal o conservada : > 50% Disfunción Leve: 45-50% Moderada: 35-45% Severa: <35%
ESTENOSIS PULMONAR	Defecto congénito secundario al desarrollo anormal del corazón. Puede ser supra valvular, valvular, infundibular y/o mixto.	Se mide en milímetros de mercurio	Cualitativa Nominal Política	Trivial: <25mmHg Leve: 25-49mmHg Moderada: 50-79mmHg Severa: >80mmHg
INSUFICIENCIA PULMONAR	Incompetencia de la válvula pulmonar para evitar el reflujo de sangre hacia el ventrículo derecho	Guía para la evaluación no invasiva de insuficiencias valvulares de la sociedad Americana de Ecocardiografía 2017.	Cualitativa Nominal Política	Leve Moderada Severa
DIAMETRO DIASTOLICO DEL VENTRICULO DERECHO	Medida del máximo diámetro del ventrículo derecho.	Se mide en milímetros	Cuantitativa Discreta	Normal: <35mm Dilatación: >35mm
FUNCION SISTOLICA DEL VENTRICULO DERECHO	Es la fracción de eyección de volumen sanguíneo del ventrículo derecho	Se mide en porcentajes	Cualitativa Ordinal	Conservada: >66% Disfunción moderada: 53-63% Importante: 38-50%
VOLUMEN FINAL TELE-SISTOLICO	El residual posterior al final de la sístole ventricular, previo al comienzo de la diástole ventricular o fase de llenado ventricular.	Se mide en ml/m ² SC en IRM	Cualitativa Discreta	Norma: >85ml/m ² SC Aumentado: >85ml/m ² SC
VOLUMEN FINAL TELE-DIASTOLICO	Capacidad ventricular, durante la diástole	Se mide en ml/m ² SC en IRM	Cuantitativa Discreta	Normal: <170ml/m ² sc Aumentado: >170ml/m ² SC
COMPLEJO QRS	Representación gráfica de la despolarización de los ventrículos del corazón formando una estructura en el electrocardiograma.	Se mide en milisegundos. Valor normal 60-120	Cualitativa Discreta	Normal 60-120mseg Ensanchado: >180mseg

FISTULA DE BLALOCK TAUSSIG MODIFICADA	Anastomosis que conecta la arteria subclavia a la arteria pulmonar, mediante un tubo potésico para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar.	Anastomosis que conecta la arteria subclavia a la arteria pulmonar, mediante un tubo potésico para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar.	Cualitativa Nominal Dicotomica	Ausente Presente
CIRUGIA CORRECTIVA CARDIACA	Procedimiento quirúrgico que corrige o trata defectos cardiacos congénitos.	Procedimiento quirúrgico que corrige o trata defectos cardiacos congénitos.	Cualitativa Nominal Dicotomica	Ausente Presente
COLOCACION DE PROTESIS VALVULAR PULMONAR	Recambio de válvula pulmonar nativa por material protésico.	Recambio de válvula pulmonar nativa por material protésico.	Cualitativa Nominal Dicotomica	Ausente Presente
CLASE FUNCIONAL	Categorización por grados de los síntomas referidos por pacientes en relación a insuficiencia Cardiaca	Dado por la escala de : New York Heart Association y modificada por Ross para población pediátrica	Cualitativa Cualitativa	I: Asintomático II: Ligera taquipnea o diaforesis III: Marcada disnea de esfuerzo IV: Taquinea y diaforesis en reposo incapacidad para actividad fisica.

Resultados

Durante el periodo comprendido del 01 de enero de 2013 a 31 de enero de 2019, en el servicio de cirugía cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez, se reportó un total de 107 pacientes operados para corrección total de Tetralogía de Fallot; la técnica quirúrgica utilizada fue parche de pericardio autólogo transanular en 40 pacientes, parche de pericardio autólogo infundibular en 36 pacientes, parche transanular y membrana monocuspide de politetrafluoroetileno (PTFE /goretex®) en 20 pacientes, 3 con homoinjerto, 3 con tubo valvulado (Contegra®, Hancock®), finalmente en 5 pacientes se realizó el cierre de la comunicación interventricular vía atrial, así como la resección de la hipertrofia ventricular, sin necesidad de ventriculotomía.

Del total de los 107 pacientes, identificamos 17 casos los cuales cumplieron criterios para reemplazo valvular pulmonar, que son el interés del presente estudio.

Las características generales de la población fueron; sexo masculino 11 pacientes (64.71%), sexo femenino 6 pacientes (35.29%). La edad media de los casos, fue de 12 años (mínima de 3 años y máxima de 18), con una media de peso y talla de 37.94 kg y 138.11 cm respectivamente.

Dentro de los diagnósticos asociados de importancia, los 17 pacientes presentaban bloqueo completo de la rama derecha del Haz de His, cabe mencionar que este bloqueo es propio del paciente con Tetralogía de Fallot por la dilatación de las cavidades derechas, 3 pacientes (17.65%) previo al RVP presentaban bloqueo AV completo el resto se encontraban en rito sinusal (82.35%), 3 pacientes (17.65%) contaban con agenesia de valvas pulmonares y 1 con ventana aorto-pulmonar, solo un paciente presentó síndrome de delección 22q 11. (Tabla 1 y 2)

Tabla 1. Análisis descriptivo de características generales, cualitativas del total de pacientes.

VARIABLES CUALITATIVAS	N= 17	%
Género		
Masculino	11	64.71
Femenino	6	35.29
Diagnósticos Asociados		
Bloqueo completo rama derecha Haz His	17	100
Agenesia de Valvas Pulmonares	3	17.65
Ventana Aorto pulmonar	1	5.88
Deleción 22q11	1	5.88
Cirugía Paliativa inicial		
Fistula Sistémico Pulmonar	5	29.41

Tabla 2. Análisis descriptivo de características generales, cuantitativas al momento de la cirugía de reemplazo valvular pulmonar, en el total de pacientes.

VARIABLES CUANTITATIVAS	Media	Mínimo – Máximo
Edad		
Años	12	3 - 18
Peso		
Kilogramos (kg)	37.94	14-81
Talla		
Centímetros (cm)	138.11	92-170
SC		
Metros cuadrados(m2SC)	1.19	0.61- 1.67

De los 17 pacientes, tomamos en consideración sus antecedentes quirúrgicos encontrando 5 casos con cianosis extrema, mismos que fueron paliados en etapa neonatal con implante de fistula sistémico pulmonar (FSP) Blalock Taussig Modificada. El resto del grupo (12 casos) sin antecedentes de cirugía paliativa.

Finalmente en los 17 casos, se realizó corrección quirúrgica de Tetralogía de Fallot en la etapa preescolar principalmente con la técnica quirúrgica habitual. En 12 casos (70.59%), se colocó parche de pericardio autólogo en posición transanular, en 4 casos parche de pericardio autólogo infundibular (23.53%), y solo a 1 paciente se les colocó homoinjerto (5.88%). (Tabla 3)

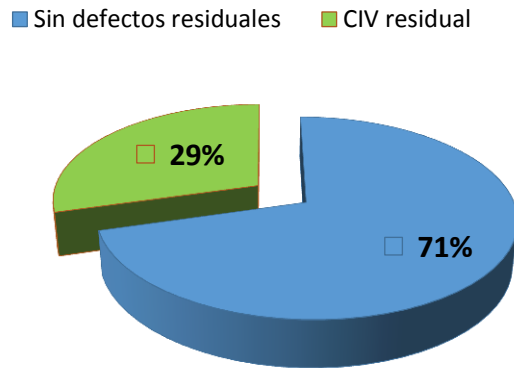
Tabla 3. Técnica quirúrgica utilizada, para la corrección Total de Tetralogía de Fallot, en el total de pacientes.

TÉCNICA QUIRURGICA CORRECCIÓN TETRALOGIA DE FALLOT	N=17	%
Parche de pericardio autólogo transanular	12	70.59
Parche de pericardio autólogo infundibular	4	23.53
Homoinjerto	1	5.88

En el seguimiento postoperatorio a la corrección de Fallot, los pacientes son valorados por el servicio de cirugía cardiovascular y cardiología de forma conjunta en la consulta externa, cada paciente es evaluado en su situación clínica, con clase funcional (NYHA) y en caso necesarios se realizan estudios complementarios de acuerdo a la evolución y a la gravedad de los defectos residuales encontrados (Ecocardiograma, EKG o RMC).

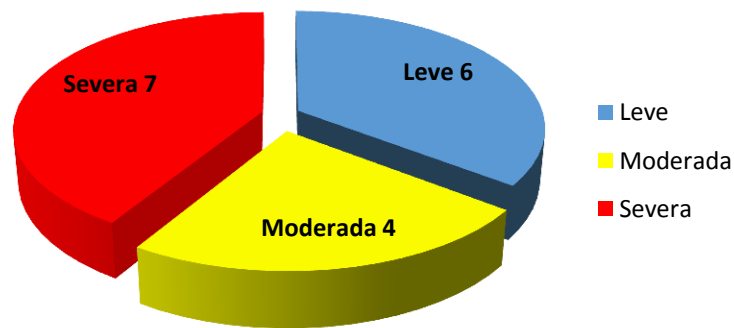
Del grupo de 17 pacientes, del presente estudio se encontraron como defectos residuales de importancia, comunicación interventricular en 5 de ellos (29.41%). (Gráfica1)

Gráfica 1: Defectos residuales posterior a la corrección de Tetralogía de Fallot.



Insuficiencia valvular tricuspídea en los 17 pacientes, clasificándose en severa en 7 pacientes (41.17%), moderada en 4 (23.52%) y leve en 6 casos (35.29%), y finalmente lesión valvular pulmonar en todos los casos. (Gráfica 2)

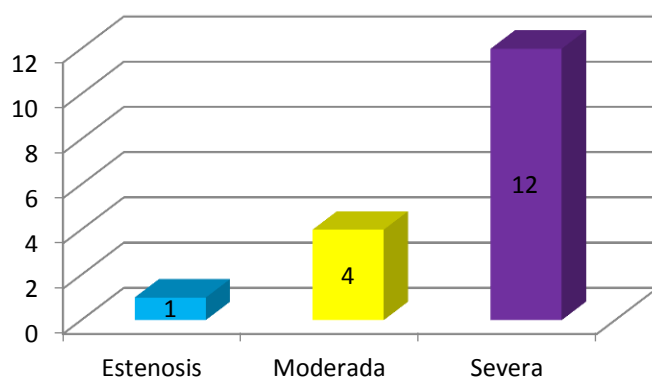
Gráfica 2: Clasificación de la Insuficiencia valvular tricuspídea, al momento de la cirugía de reemplazo valvular pulmonar.



La insuficiencia valvular pulmonar se describió en 3 formas, insuficiencia moderada, severa y estenosis; se catalogó como severa en 12 casos (70.59%), moderada en 4 casos (23.53%) y hubo un caso de estenosis de la válvula pulmonar sin insuficiencia significativa (5.88%). 2 pacientes (17.65%) presentaron doble lesión valvular, uno con estenosis severa (gradiente residual >130mmHg) e insuficiencia moderada y otro con estenosis moderada (gradiente residual de 60 mmHg) e insuficiencia severa. Cabe mencionar que el paciente que presentó estenosis severa con gradiente de > 130mmHg

fue el paciente al que se le colocó homoinjerto y la estenosis se relacionó con calcificación del mismo. (Gráfica 3)

Gráfica 3: Clasificación de la lesión valvular pulmonar, al momento de la cirugía de reemplazo valvular pulmonar.



Como hallazgos ecocardiográficos complementarios se reportaron dilatación del ventrículo derecho en 9 pacientes (52.94%), (Tabla 4).

Tabla 4. Análisis Ecocardiográfico; lesiones asociadas, en el total de pacientes del estudio al momento del reemplazo valvular pulmonar.

ANALISIS ECOCARDIOGRÁFICO

N° Pacientes	CIV residual N=5 29.41%	Insuficiencia valvular tricuspídea		Dilatación del VD N= 9 52.94%
		Severa N=7 41.17%	Moderada N=4 23.52%	
1			Si	
2		Si		Si
3				
4	Si			Si
5				Si
6		Si		Si
7				
8	Si			Si
9			Si	Si
10			Si	
11			Si	
12				Si
13	Si	Si		
14	Si	Si		
15		Si		
16	Si	Si		Si
17		Si		Si

Clínicamente los pacientes se encontraban de acuerdo a la clasificación de Clase funcional de la New York Heart Association (NYHA); Clase I: 5 pacientes, Clase II: 10 pacientes, Clase III: 1 paciente y Clase IV: 1 paciente, con una media de saturación por oximetría de pulso de 91%. (Tabla 5)

Tabla 5. Asociación de Lesión valvular pulmonar con la clase funcional quirúrgica de la NYHA, en el total de pacientes del estudio.

N° Pacientes	Insuficiencia Valvular Pulmonar		Estenosis Valvular pulmonar	Doble lesión valvular	Clase funcional NYHA			
	Severa N=12	Moderada N=4	Severa N=1	Estenosis e insuficiencia N= 2	I N= 5	II N=10	III N=1	IV N=1
1	Si				I			
2	Si				I			
3		Si				II		
4			Si			II		
5	Si			Si	I			
6		Si		Si		II		
7	Si					II		
8	Si					II		
9	Si						III	
10	Si					II		
11	Si					II		
12	Si					II		
13		Si				II		
14		Si				II		
15	Si				I			
16	Si							IV
17	Si				I			

Con la valoración clínica y ecocardiográfica de los pacientes y para la toma de decisión de reemplazo valvular se consideró necesaria la realización de Resonancia Magnética Cardíaca y el estudio electrofisiológico con la medición de QRS, obteniendo los siguientes resultados; de los 17 casos el valor de la media para el volumen telediastólico fue de 151.21 ml/m²Sc (mínimo de 64 y máximo de 308ml/m²SC), y para el volumen telesistólico el valor de la media fue de 90.142ml/m²SC (mínimo 46 y máximo de 180 ml/m²SC). Finalmente el estudio electrofisiológicos reporto un valor de la media para QRS de 158 ms (mínimo 120 ms– máximo 180 ms). Valor de QRS estadísticamente significativo con un valor de p de 0.0024.

El tiempo transcurrido para los 17 pacientes, entre la cirugía de la corrección de TF y la reintervención para el reemplazo valvular pulmonar fue en promedio 6 años con un rango

mínimo de 1 año y un máximo de 12 años. El periodo libre de reoperación asociado a la técnica quirúrgica fue para parche de pericardio autólogo transanular media de 4 años (mínimo 1 año y máximo de 10 años), y para el parche de pericardio autólogo infundibular media 6 años (mínima de 3 años y máximo de 12 años), para el homoinjerto fue de 3 años.

El procedimiento quirúrgico del RVP, fue realizado en todos los casos con soporte circulatorio extracorpóreo, canulación aortica y atrial de forma habitual, solo en aquellos casos con defecto intracardiaco se realizó canulación bicaval en hipotermia leve a moderada y en 3 casos se usó cardioplejia y pinzamiento aórtico, en forma excepcional 1 caso se reporta con sangrado importante en el abordaje quirúrgico que requirió canulación periférica femoral e hipotermia profunda con arresto circulatorio para poder continuar con el desarrollo de la técnica para el reemplazo valvular. El implante protésico utilizado en el hospital fue con válvula biológica St.Jude®.

Los hallazgos de valor transquirúrgico fueron un anillo valvular pulmonar dilatado en todos los casos. En 9 pacientes (52.94%) se encontró dilatación infundibular aneurismática, de ellos a 8 pacientes (47.06%), se les realizo plastia de reducción del TSVD. Por último la plastia de ramas pulmonares fue necesaria en 3 pacientes (17.65%). (Tabla 6)

La media de CEC fue de 110.47 minutos, con un tiempo total de cirugía de 271 minutos como media.

Tabla 6: Relación del Anillo Valvular pulmonar y el tamaño de la prótesis valvular biológica implantada

N° Pacientes	Anillo Pulmonar ideal SC m2	# de Válvula St Jude®, implantada
1	16	29
2	15	23
3	17	23
4	17	27
5	15	23
6	18	25
7	14	21
8	18	23
9	13	23
10	17	23
11	17	21
12	15	21
13	16	23
14	17	21
15	12	21

16	17	27
17	15	25

De los 17 pacientes operados para reemplazo valvular pulmonar uno de ellos (5.88%), presento mortalidad transoperatoria por sangrado masivo, disfunción biventricular y arritmia de difícil control, con antecedente de FEVI previa al reemplazo de 13%. Dos casos más reingresaron a quirófano por sangrado mayor al habitual controlándose de forma definitiva y con adecuada hemostasia posterior durante su estancia en unidad de terapia intensiva postquirúrgica.

Los días de intubación posterior al procedimiento de reemplazo valvular pulmonar tuvieron un promedio de 2 días, (mínimo 1 día y máximo solo un paciente con 15 días). El tiempo promedio de estancia en unidad de cuidados intensivos postquirúrgico fue de 5 días. Solo un caso de los paciente que ingresaron a la terapia postquirúrgica, a las pocas horas debutó con datos de bajo gasto que requirió del soporte cardiovascular con más de tres aminas y valorado por cardiología se documentó disfunción biventricular importante y falla cardiaca que a pesar del manejo avanzado finalmente el paciente fallece a los 48 días de postquirúrgico

El tiempo total de estancia intrahospitalaria fue mínima de 8 días y máxima de 69, con una media de 16 días, la máxima estancia intrahospitalaria se presentó en el paciente que desarrollo disfunción biventricular y múltiples comorbilidades hasta su fallecimiento en el postquirúrgico tardío.

En el seguimiento por consulta externa a los 6 y 12 meses, de los 15 pacientes vivos se documentó los siguientes cambios; en lo que respecta a la clasificación de la clase funcional, mejoró a los 6 meses respecto al estado prequirúrgico, reportando 13 pacientes (81.25%) con clase funcional I, 2 pacientes con clase funcional II (12.5%). (Gráfica 4, Tabla 7)

Gráfica 4: Seguimiento Postquirúrgico a los 6 meses del RVP, mejoría de la clase funcional de acuerdo con la clasificación de la NYHA

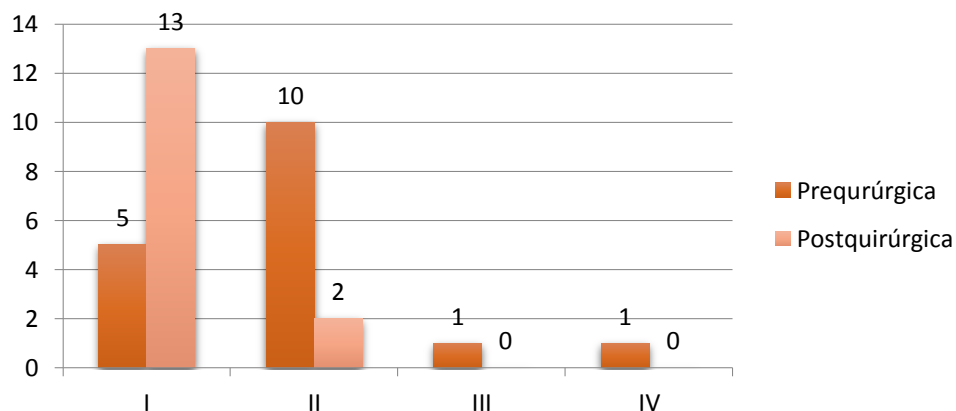


Tabla 7: Clase funcional postquirúrgica a los 6 meses de seguimiento, por la consulta externa.

N°	Clase funcional NYHA 6 meses posterior al reemplazo valvular pulmonar	
	I N= 13 81.25%	II N=2 12.5%
1	I	
2	I	
3	I	
4	I	
5		II
6	I	
7	I	
8	I	
9	I	
10	I	
11	I	
12		II
13	I	
14	I	
15	Falleció	
16	Falleció	
17	I	

En el control ecocardiográfico a los 12 meses se observó un incremento en la media de la FEVI de 58.41% a 68.53%, por disminución en el diámetro ventricular derecho, incremento en la media de la FA de 34.64 a 35.13%, no hubo cambios significativos en cuanto al TAPSE permaneciendo la media en 15.52 vs 15.25, y finalmente en el los datos electrofisiológicos el valor de QRS postquirúrgico disminuyó a 142.86ms de 163.17 ms prequirúrgico. (Tabla 8 y 9) (Ver Gráficas en Anexos)

Tabla 8: Cambios electrocardiográficos a los 12 meses de seguimiento, por la consulta externa, valor de QRS.

	Prequirúrgicos	Postquirúrgico
Nº Pacientes	QRS ms	QRS ms
1	160	145
2	157	150
3	160	120
4	160	134
5	160	146
6	180	145
7	120	124
8	187	160
9	160	157
10	160	147
11	150	140
12	160	150
13	200	170
14	140	120
15	180	
16	200	
17	170	135

Tabla 9: Cambios ecocardiográficos a los 12 meses de seguimiento, por la consulta externa.

Nº Pacientes	Prequirúrgicos			Postquirúrgico		
	FEVI %	FA%	TAPSE	FEVI %	FA%	TAPSE
1	57	30	16	69	38	9.3
2	34	32	19	76	16	12
3	61	45	15	69	44	14
4	62	34	19	61	20	11
5	61	43	14	75	29	15
6	61	44	14	63	36	20
7	68	41	12	74	37	17
8	66	26	14	69	25	20
9	60	31	18	61	34	12
10	58	30	18	65	48	18
11	69	40	19	70	45	19
12	72	49	16	81	35	16
13	63	34	19	65	43	17
14	65	33	16	67	36	11
15	13	5	7			
16	62	34	13			
17	61	38	15	63	41	17

Actualmente los pacientes continúan con el seguimiento en consulta externa del servicio de cirugía cardiovascular y cardiología.

Queda pendiente la valoración con estudios de resonancia magnética para documentar la mejoría en los diámetros y volúmenes ventriculares.

Discusión

En la experiencia médico quirúrgica del servicio de cirugía cardiovascular del Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, en lo que respecta a los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot, se ha puesto un gran interés en la valoración a mediano y largo plazo de aquellos pacientes que han sido intervenidos de corrección total y que desarrollan una lesión residual dominante a nivel valvular pulmonar, ya sea por insuficiencia o por estenosis; estos pacientes quirúrgicamente tendrán que ser intervenidos nuevamente para realizar un reemplazo valvular pulmonar; determinar el tiempo en que se requiere este nuevo procedimiento es en la actualidad una encrucijada en la que debemos considerar minuciosamente los resultados de estudios de gabinete y lo más importante la situación clínica actual del paciente, ya que en la mayoría de los casos no se correlacionan estos hallazgos entre sí.

La clase funcional y condición clínica del paciente, para nuestro grupo quirúrgico es un determinante esencial ya que no debemos caer en la presión de “operar un resultado de estudio de gabinete”, teniendo un paciente asintomático, sino tomar una decisión considerando el beneficio que se le puede proporcionar al paciente al postergar la reintervención quirúrgica, no debemos olvidar que la evaluación de estos pacientes sin la pericia suficiente, puede sesgar el criterio para que sea propuesto o no para reemplazo valvular y que a la fecha actual existe controversia en los diferentes grupos de trabajo interinstitucional para determinar el momento oportuno para reintervención y reemplazo valvular pulmonar.²⁹

En nuestro equipo de trabajo al igual que grupos multinacionales, coincidimos que casi siempre está presente cierto grado de insuficiencia pulmonar en pacientes después de la corrección anatómica de TF, ante esta situación, debemos romper con el paradigma conservador de dejar sin manejo alguno a estos pacientes que aunque se encuentran en una etapa clínica o clase funcional aceptable, debemos reconocer que la insuficiencia pulmonar prolongada tiene efectos nocivos en la función del ventrículo derecho, ocasionando una sobrecarga progresiva de volumen y dando como resultado complicaciones tardías graves: la hipertrofia del VD, la limitación del ejercicio, la disfunción ventricular derecha que en algunos pacientes involucra la función izquierda, las anomalías electrocardiográficas y, lo que es más importante, el desarrollo de taquiarritmias auriculares y ventriculares potencialmente mortales. Por lo tanto, la

preservación o restauración de la función del VD puede reducir este riesgo considerablemente.^{17,27,30,31,32,33}

La evidencia sugiere que la intervención tardía lleva a consecuencias desastrosas. Aunque puede producirse una mejora subjetiva en los síntomas clínicos después de una intervención retrasada, la función y los volúmenes de VD a menudo permanecen sin cambios, ya que la exposición crónica al miocardio a una insuficiencia pulmonar grave da como resultado un deterioro contráctil irreversible.³⁴

Hemos puesto atención en el seguimiento a mediano y largo plazo de estos pacientes, y realizado un estudio concienzudo de los criterios clínicos, ecocardiográficos, electrocardiográficos y ahora de los valores obtenidos por estudio de RMC, para detectar pacientes que cumplen con un criterio quirúrgico, con la finalidad de evitar dilatación del ventrículo derecho y la comorbilidad asociada a esta.

Actualmente ya se encuentra determinado en la literatura internacional un punto de corte para establecer qué pacientes deben ser candidatos a reemplazo valvular pulmonar, de acuerdo con los resultados obtenidos por estudios de gabinete, todo esto para aumentar las posibilidades de una restauración del volumen del VD normal después del reemplazo valvular pulmonar; dentro de ellos la RMC es uno de los indicadores más fiables, estableciendo como límites los volúmenes ventriculares finales del ventrículo derecho: telediastólico de 150 ml / m²SC y un volumen telesistólico de 80 ml / m²SC; a la fecha siguen vigentes el valor electrofisiológico del QRS mayor a 140ms y la fracción de eyección del VD < 47%, medida por ecocardiografía.^{34,35}

En algunos estudios de seguimiento el porcentaje de reoperación por insuficiencias o estenosis valvular pulmonares es de hasta el 30%, aumentando en algunas series hasta el 40%, en aquellos casos que se documentó una válvula pulmonar prácticamente atretica, lo cual nos hace pensar que el seguimiento de estos pacientes no concluye solo con una corrección que aparenta ser definitiva.

En el presente trabajo, evaluamos los últimos 5 años en los cuales se han llevado a cabo 107 correcciones en pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot, todos ellos con diferentes técnicas quirúrgicas, incluyendo en últimas fechas la innovación técnica del implante de monovalva de PTFE en los casos en que se usó parche transanular de pericardio autólogo, con la finalidad de evitar insuficiencias valvulares postoperatorias, quedando demostrado que la corrección primaria por las diferentes técnicas utilizadas no

es un factor determinante para el desarrollo de las lesiones valvulares en corto plazo, pero si influye en cuestión de tiempo al seguimiento de cada paciente.^{34,36}

Nuestro porcentaje de reoperación fue del 15.88%, para el caso de nuestros 17 pacientes el 100% de ellos presentaban insuficiencia pulmonar, en los valores de RMC se observó una media de 151.21 ml/m²Sc para volumen telediastolico del VD, 90.142ml/m²SC para el volumen telesistólico, en el ecocardiograma se identificó una media de fracción de eyección del VD de 44% y finalmente la duración del complejo QRS, se presentó con un rango mínimo de 120, máximo de 180ms y media de 158ms.

En 12 de los 17 casos, se identificó el antecedente de parche transanular como técnica primaria utilizada para la corrección de Fallot, recordando que dicha técnica ha sido criticada en las publicaciones como principal causa de insuficiencia pulmonar, que requiere intervención quirúrgica a mediano y largo plazo, sin embargo debemos recordar que esta técnica es de utilidad en aquellos casos con hipoplasia severa del anillo pulmonar para disminuir el riesgo de gradientes residuales de importancia a la vía de salida del ventrículo derecho.^{30,31}

Los pacientes fueron reintervenidos en promedio a los 6 años posterior a la reparación quirúrgica primaria, con un rango de reoperación de 1 año como mínimo y máximo de 12 años. El periodo libre de reoperación no se relacionó a la técnica quirúrgica utilizada durante la corrección primaria de la TF, observándose en el parche de pericardio autólogo transanular una media de 4 años (mínimo 1 año y máximo de 10 años), y para el parche de pericardio autólogo infundibular media 6 años (mínima de 3 años y máximo de 12 años), para el homoinjerto fue de 3 años. Lo que significa que independiente de no abrir el anillo pulmonar para la corrección total el paciente requerirá de una nueva intervención a lo largo de su vida, el mantener intacto el anillo valvular pulmonar no protege al paciente de una insuficiencia valvular pulmonar posterior.

Con respecto a la edad ideal en la que se debería realizar el reemplazo valvular tampoco hay un consenso adecuado, determinando algunos autores como Lindsey³⁷, que la edad temprana en el RVP se asocia con un mayor riesgo de falla y disfunción de la válvula protésica, otros como Chen y Burchill et al³⁸, sugirieron que la edad recomendada debe ser ≥ 15 años y menores de 18 años de acuerdo con la mejora de la clase funcional y la capacidad de ejercicio. La edad promedio en la que se llevó acabo el reemplazo valvular pulmonar en nuestra población fue a los 12 años con un máximo de 18, hasta el momento nosotros no hemos visto disfunción valvular asociada a edades más tempranas.

La técnica quirúrgica que realizamos en el servicio de cirugía cardiovascular del Hospital Infantil de México, es muy similar a la que se lleva a cabo en otros centros, es técnicamente más exigente, tiene la importante ventaja de evitar el síndrome de isquemia/ reperfusión miocárdica que se produce durante un paro cardíaco. Como resultado no observamos a ningún paciente con síndrome de bajo gasto cardíaco después de la operación, esta técnica debe excluir cualquier paciente con comunicación intracardiaca para evitar la complicación de la embolia aérea, la cual puede ser devastadora. Nuestros tiempos de bypass se encuentran por arriba a lo descrito en la literatura teniendo nosotros una media de 100min +/- 20min, prácticamente el doble a lo descrito en el estudio de Fotios A. Mitropoulos³⁹ en el que incluyeron 99 pacientes, y su tiempos de bypass fue de 47.5 +/- 12 minutos; por lo que consideramos que tiempos de circulación extracorpórea prolongados no se relaciona con muerte, ya que nuestra mortalidad está muy relacionada a la comentada en la literatura, presentando solo una muerte transquirúrgica (5.88%) y relacionándose con una clase funcional IV de la NYHA antes de la operación, con dilatación y disfunción grave del VD.

Durante el transquirúrgico, en todos los casos se documentó diámetros anulares pulmonares por arriba de la media estándar que le corresponde, hallazgo que consideramos no se documenta en los artículos de revisión.

La válvula ideal para la posición pulmonar aún no se ha encontrado. Las prótesis valvulares seleccionadas deben demostrar una hemodinámica óptima, durabilidad, fácil implantación y, no menos importante, a un costo relativamente bajo. A lo largo de los años se ha utilizado una variedad de válvulas para RVP e incluyen mecánicas, xenoinjertos (sin stent), homoinjertos, válvulas pericárdicas autólogas y, más recientemente, válvulas yugulares bovinas (sin stent o con stent). Se ha informado el uso de válvulas mecánicas^{40,41} en la posición pulmonar, pero presenta importantes inconvenientes, en gran parte debido a la frecuente aparición de fenómenos tromboembólicos y la falla de la válvula.

Kanter y col.⁴² han informado excelentes resultados a corto plazo con el uso de una válvula aórtica sin stent, nosotros preferimos la contraparte del stent, ya que con el sobredimensionamiento del marco del stent se minimiza la compresión del esternón después del cierre. La otra ventaja teórica de usar válvulas sobredimensionadas es minimizar el gradiente de VD a arteria pulmonar (aunque funciona en un sistema de baja presión) y el efecto de alta presión que causa una disfunción estructural a largo

plazo. Con un gradiente de presión diastólico reducido trans-protésico y una tensión de cierre baja en la posición pulmonar, en cualquier caso, la destrucción mecánica limitada se minimiza aún más.

Aunque el uso de válvulas yugulares bovinas implantadas por vía percutánea está aún en su infancia y los estudios a largo plazo están garantizados para determinar su eficacia, seguridad y durabilidad, las válvulas con stent que hemos utilizado proporcionan el entorno necesario para una posible futura intervención de este tipo.

Nuestros hallazgos sugieren que la válvulas bioprotésicas biológicas colocadas en la posición pulmonar proporcionan excelentes resultados inmediatos e intermedios. Es necesario un seguimiento más prolongado para determinar el rendimiento a largo plazo de estas válvulas.

Durante el seguimiento postquirúrgico de los paciente a los 6 y 12 meses se observó en el ecocardiograma un incremento en la media de la FEVI de 58.41% a 68.53%, por disminución en el diámetro ventricular derecho, incremento en la media de la FA de 34.64 a 35.13%, no hubo cambios significativos en cuanto al TAPSE permaneciendo la media en 15.52 vs 15.25, y finalmente en el los datos electrofisiológicos el valor de QRS postquirúrgico disminuyó a 142.86ms de 163.17 ms prequirúrgico.

En lo que respecta a la clasificación de la clase funcional, el 88.3% se encontraban en una clase funcional de la NYHA mayor a II y solo el 11.7% se encontraban en una clase funcional I, una vez realizado el reemplazo valvular el 81.25% retorno a clase funcional I, lo que se puede considerar que hay mejoría en su condición física, mismo que se traduce en mejoría de la calidad de vida de los pacientes.

Del total de los 17 pacientes, 2 casos fallecieron lo que se reporta una mortalidad total de 11.76%, en el primer caso el paciente con antecedente de mala función miocárdica global prequirúrgica, presentando dificultades en el transoperatorio durante el abordaje quirúrgico, por lo que se modificó la técnica de canulación para poder realizar el procedimiento planeado y a la salida de bomba presenta disfunción biventricular refractaria al manejo y finalmente fallece en la sala de operaciones. El segundo caso con antecedente preoperatorio de dilatación ventricular importante a las pocas horas del postquirúrgico presenta disfunción biventricular y fallece a los 48 días de postquirúrgico con choque mixto cardiogénico y séptico.

Conclusiones

En el presente estudio se describe la experiencia en el reemplazo valvular pulmonar en pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot, en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez.

La técnica utilizada en la corrección primaria no es un determinante a corto plazo del desarrollo de insuficiencia pulmonar.

La RM cardiaca y la ecocardiografía proporcionan información similar útil para el manejo óptimo del paciente con TF. La ecocardiografía se mantiene como la herramienta diagnóstica de primera línea. La RMC es una alternativa válida a la ecocardiografía cuando las imágenes de ultrasonido no tienen una buena resolución y cuando las mediciones de ecocardiografía son limítrofes o ambiguas.

Todos los pacientes operados de corrección de Tetralogía de Fallot que desarrollaron insuficiencia valvular pulmonar, se beneficiaron con el reemplazo valvular pulmonar a pesar de encontrarse asintomáticos mejorando la clase funcional, disminuyendo los volúmenes ventriculares derechos e incrementando la función ventricular izquierda.

Limitaciones del estudio

Al tratarse de un estudio retrospectivo la revisión de los expedientes se encontró limitado por falta de información en los mismos.

La Resonancia Magnética Cardíaca, es un estudio costoso y amerita anestesia general en la mayoría de los pacientes, por lo que este estudio diagnóstico no se realizó a todos los pacientes operados de corrección Total de Tetralogía de Fallot con reemplazo valvular pulmonar, dándole prioridad en este momento a identificar pacientes con riesgo de dilatación ventricular posterior a la corrección total y por el momento no enfatizando en el seguimiento postquirúrgico del reemplazo valvular, por lo que a la fecha no contamos con estudios de RMC de seguimiento, para realizar un estudio comparativo de los volúmenes ventriculares.

También hace falta una valoración más dinámica y objetiva a estos pacientes al realizarles pruebas de esfuerzo pre y postquirúrgicas al reemplazo valvular pulmonar, esto nos ayudaría a tomar una decisión con mayor fundamento clínico.

Cronograma de actividades

	Junio – Noviembre 2017	Diciembre Enero 2018	Febrero Abril 2018	Mayo Julio 2018	Agosto Octubre 2018	Noviembre Diciembre 2018	Enero Febrero 2019	Marzo Abril 2019
Delimitación del tema a estudiar	XXXX							
Recuperación y selección de la bibliografía		XXXX						
Elaboración del protocolo			XXXX	XXXX				
Revisión por el comité de investigación					XXX			
Recolección de datos					XXX	XXX		
Análisis de resultados							XXX	
Redacción de tesis							XXX	
Entrega de Tesis								XXX

Bibliografía

1. Buendía A, Camacho- Castro A, Curi-Curi P. Tetralogía de Fallot. En: Attie F, CalderonJ, Zabal C, Buendía A, editores. *Cardiología Pediátrica* 2da ed. Ed. Panamericana; 2013; 21;211-221.
2. Sandoval N, Diaz GG Duhagon P. Tetralogía de Fallot. En: Díaz Góngora G, Sandoval RN, Vélez MJ, Carrillo AG, editores. *Cardiología Pediátrica*. Colombia, Bogotá: Ed Mc Graw Hill; 2003;35: 509- 525.
3. Luxenber D. M., Torchen L. Tetralogy of Fallot. IN Ra-id A. editor. *Heart Diseases in Children A Pediatrician's Guide*. USA, Chicago. Ed Springer Sciece. 2011; 7:166-176.
4. Alva C. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana de Cardiología*, 2013; 24(2):87-93.
5. Tronconis C, Historia de la corrección quirúrgica de la Tetralogía de Fallot. *Avances Cardiología* .2014; 34(4):311-318
6. Arévalo SL, Segura SB, Lozano DR. Crisis de Hipoxia, EN: García, Valencia, Serrano, Nieto, Muñoz, Sienna, Arevalo, Segura, Lozano. *Urgencias en Pediatría*. Hospital Infantil de México, 6ta ed. México, D.F: Mc Graw Hill. 2011. 164:852854.
7. Kirklin JW. Barrat- Boyes BG. *Cardiac Surgery*. 4ª Ed. Elsevier. 2013.
8. Castañeda A, Jonas RA, mayer JE. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infants*. Philadelphia: W.B, Sauders Co. 1994:215-34
9. Alizadeh S.A., Vasheghani F.A., Khajal z., Jamshidi M., Hesami M., Fallahabadi H., Alimohammadi M., Correlation of fragmented QRS with right ventricular index and fibrosis in patients with repaired tetralogy of Fallot, bycardiac magnetic resonance imaging. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2015, 17 (Suppl 1): P215
10. Duncan BW, Mee RBB, Prieto LR, et al, Staged repair of tetralogy of Fallot with atresia pulmonar and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126:694-702
11. Van Arsdell, G, Yun, T.J. An apology for primary repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2005; : 128–131
12. Al Habib, H.F., Jacobs, J.P., Mavroudis, C. et al. Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from The Society of Thoracic Surgeons database. *Ann Thorac Surg*. 2010; 90: 813–820.

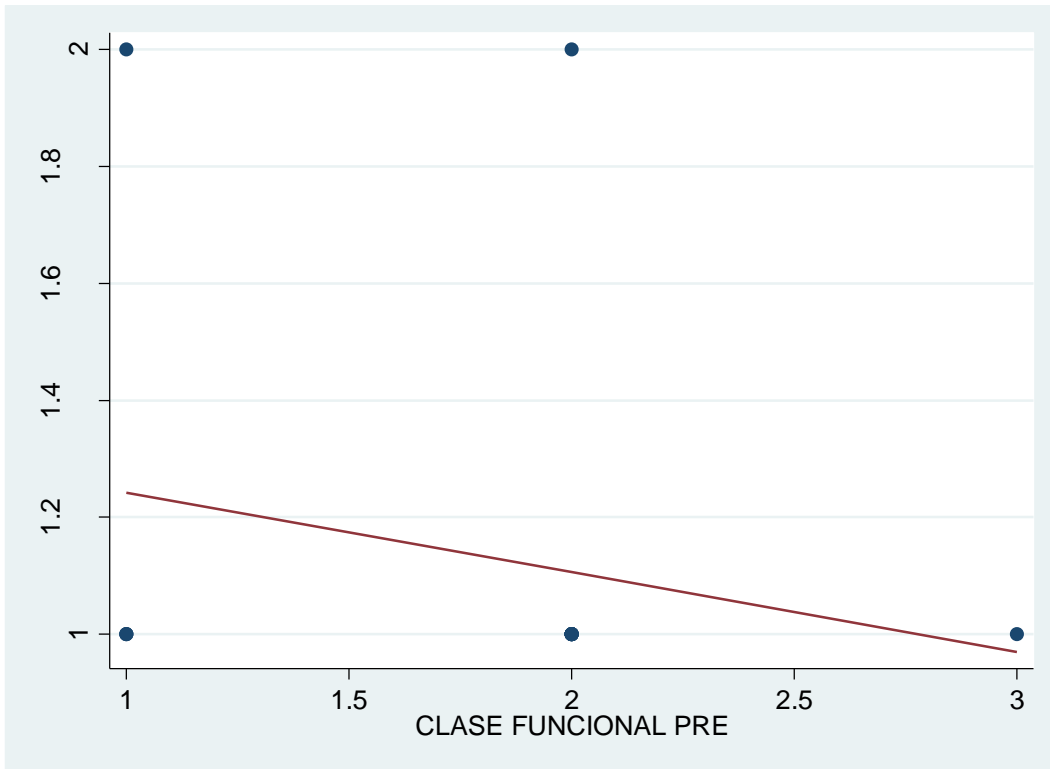
13. Tamesberger, M.I., Lechner, E., Mair, R., Hofer, A., Sames-Dolzer, E., and Tulzer, G. Early primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than four months of age. *Ann Thorac Surg.* 2008; 86: 1928–1935.
14. Kim, G.S., Han, S.B., and Yun, T.J. Pulmonary annulus preservation lowers the risk of late postoperative pulmonary valve implantation after the repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol.* 2015;36: 402–408
15. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long term result of total repair of tetralogy of Fallot in adulthood:35 years follow-up in 104 patients corrected at the age of 18 or older. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 45 : 178–81
16. James S. Tweddel, Pippa Simpson, Shun- Hwa li, Jennifer Duham- Ingle, Peter J. Bartz, Michael G. Earing, and Adrew N. Pelech. Timing and Technique of Pulmonary Valve Replacement in the patient with Tetralogy of Fallot, *Pediatric Cardiac Surgery* 2012: 27-33
17. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, SchreierJ, Gatzoulis MA, Groenink M, Inunzuca R, Kilner PJ, Koyak Z, Landzberg MJ, Mulder B, Powell AJ, Wald R and Geva T. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart.* 2014; 100:247-53)
18. Society of Thoracic Surgeons. STS Congenital Heart Surgery Data Summary July 2006- June 2010, Procedures All Pacients. 2010; Available at http://www.sts.org/sites/default/files/documents/STSCONGAllPatientsSummary_Fall2010.pdf. Cited August 21, 2011.
19. Cheung EW, Wong WH, Cheung YF. Meta-análisis of pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*2010;106:552-557
20. Frigiola A, Tsang V, Bull C, et al. Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: is age a predictor of outcome? *Circulation* 2008; 1118 (suppl 14):S182-S190
21. Eyskens B, Reybrouck T, Bgaert J, et al. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallotimproves cardiorespiratory exercise performance. *AmJ Cardiol* 2000; 85 : 221-225.
22. Van Huysduynden BH, Van Straten A, Swenne CA et al. Reduction of QRS duration after pulmonary valve replacement in adult Fallot patients is related to reduction of right ventricular volumen. *Eur Herart J* 2005; 26:928-932

23. Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2011;13:9
24. Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J and Wedd G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol.* 2005 ; 95: 777-82
25. Bhagra CJ, Hickey EJ, Van De Bruaene A, Roche SL, Horlick EM and Wald RM. Pulmonary valve procedures Late After Repair of tetralogy of Fallot: Current Perspectives and Contemporary approaches to Management. *Can J Cardiol.*2017; 33: 1138-1149
26. Bokma JP, de Wilde KC, Vliege HW, Van dijk AP, van Melle JP, Meijboom FJ, Value of cardiovascular Magnetic Resonance Imaging in No invasive Risk Stratification in Tetralogy og Fallot . *JAMA Cardiol.* 2017; 2:678-683.
27. Davlouros PA, Karatza AA, Gatzoukis MA, Shore DF. Timing and Type of surgery for severe pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2004;97:91-101
28. Shinkawa T, Anagnostopolos PV, Johnson NC. Performance of bovine pericardial valves in the pulmonary position. *Ann Thorac Surg* 2010;90:1295-1300
29. Warnes CA. The adult with congenital heart disease. Born to be bad? *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:1–8
30. Warner KG, O'Brien PKH, Rhodes J, Kaur A, Robinson DA, Payne DD. Expanding the indications for pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 2003; 76:1066–72.
31. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicenter study. *Lancet.* 2000; 356:975–81. doi: 10.1016/S0140-6736(00)02714-8.
32. Oechslin EN, Harrison DA, Harris L, Downar E, Webb GD, Siu SS. et al. Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot: indications and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;118:245–51
33. Valsangiacomo Buechel ER, Dave H, Kellenberger H, Dodge-Khatami A, Pretre M, Berger F. 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; 26:2721–7.

34. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: Are we operating too late? *J Am Coll Cardiol.* 2000; 36:1670–5.
35. Dave HH1, Buechel ER, Dodge-Khatami A, Kadner A, Rousson V, Bauersfeld U. et al. Early insertion of a pulmonary valve for chronic regurgitation helps restoration of ventricular dimensions. *Ann Thorac Surg.* 2005;80(5):1615–21.
36. Sabate Rotes A, Eidem BW, Connolly HM, Bonnicksen CR, Rosedahl JK, Schaff HV, Dearani JA, Burkhart HM, Long-Term follow-up after pulmonary valve in repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2014; 114:901-908
37. Lindsey CW, Parks WJ, Kogon BE, Sallee DIII, Mahle WT. Pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair in preadolescent patients. *Ann Thorac Surg.* 2010; 89: 147-151.
38. Chen XJ, Smith PB, Jagers J, Lodge AJ. Bioprosthetic pulmonary valve replacement: contemporary analysis of a large, single-center series of 170 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013; 146:1461-1466.
39. Fotios A, Mitropoulos, Meletios A, Kanakis, Christos Ntellos, Constantino Loukas, Periklis Davlouros, Theophili Kousi, Pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot. *J Card Thorac Res,* 2017, 9 (2), 71- 77.
40. Valsangiacomo Buechel ER, Dave H, Kellenberger H, Dodge-Khatami A, Pretre M, Berger F. 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; 26:2721–7.
41. Sadegpour A, Kyavar M, Javani B, Backshandeh H, Maleki M, Khajali Z, Subrahmanyam L. Mid-term outcome of mechanical pulmonary valve prosthesis: The importance of anticoagulation. *J Cardiovasc Thorac Res.* 2014; 6:163–8.
42. Kanter K, Fyfe D, Mahle W, Forbess J, Kirshbom P. Results with the freestyle porcine aortic root for right ventricular outflow reconstruction in children. *Ann Thorac Surg.* 2003;76:1889–95.

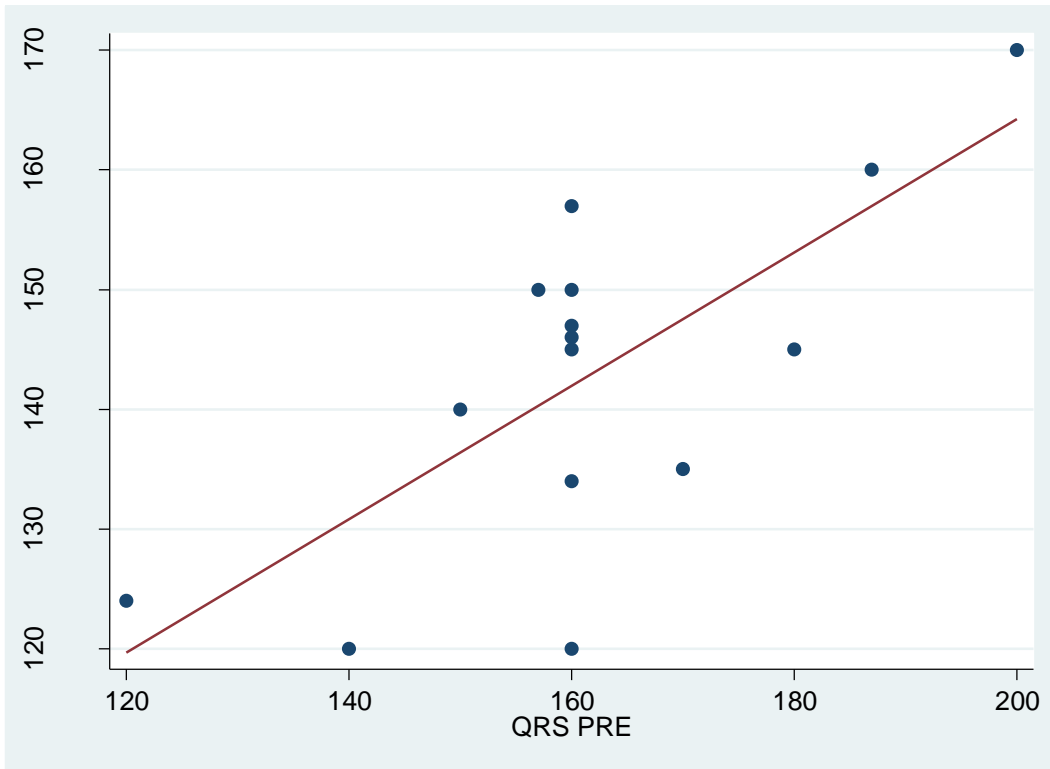
Anexos

Gráfica 5: Clase funcional a 6 meses de seguimiento posterior al reemplazo valvular pulmonar. Coeficiente de correlación, valor de p y r.



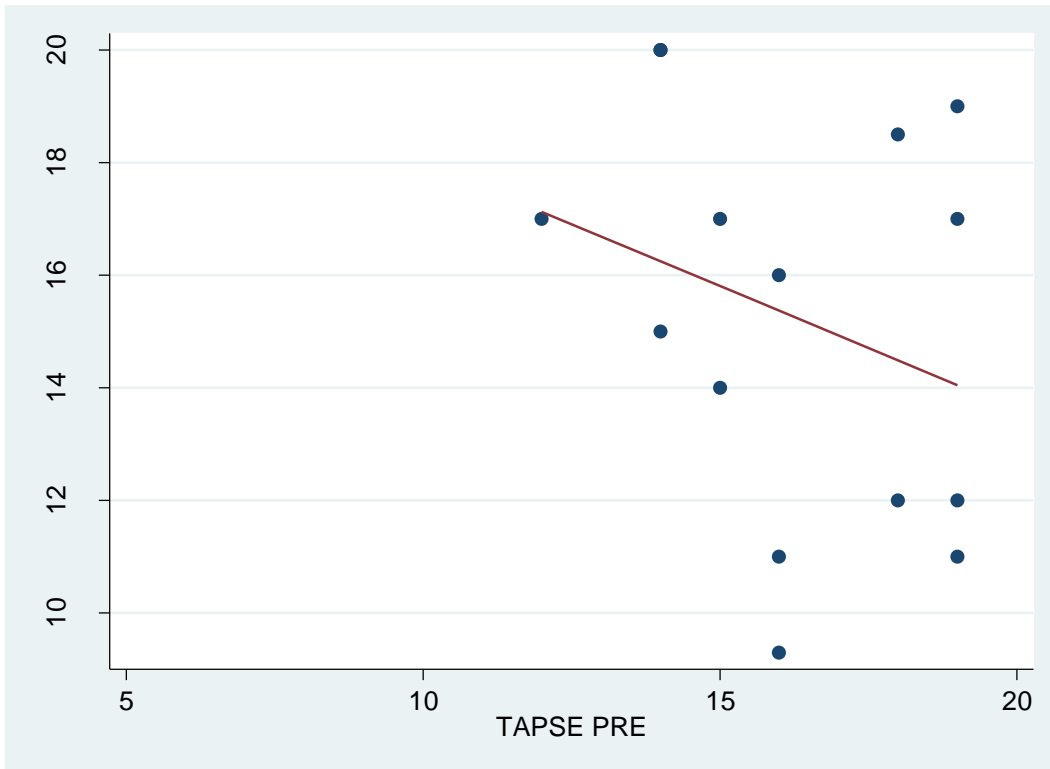
CLASE FUNCIONAL prequirúrgica	1.0000
	17
CLASE FUNCIONAL postquirúrgico	
Valor de p=	0.43
Valor de r =	-0.217

Gráfica 6: Cambios electrofisiológicos, valor de QRS a los 12 meses de seguimiento posterior al reemplazo valvular pulmonar. Coeficiente de correlación, valor de p y r.



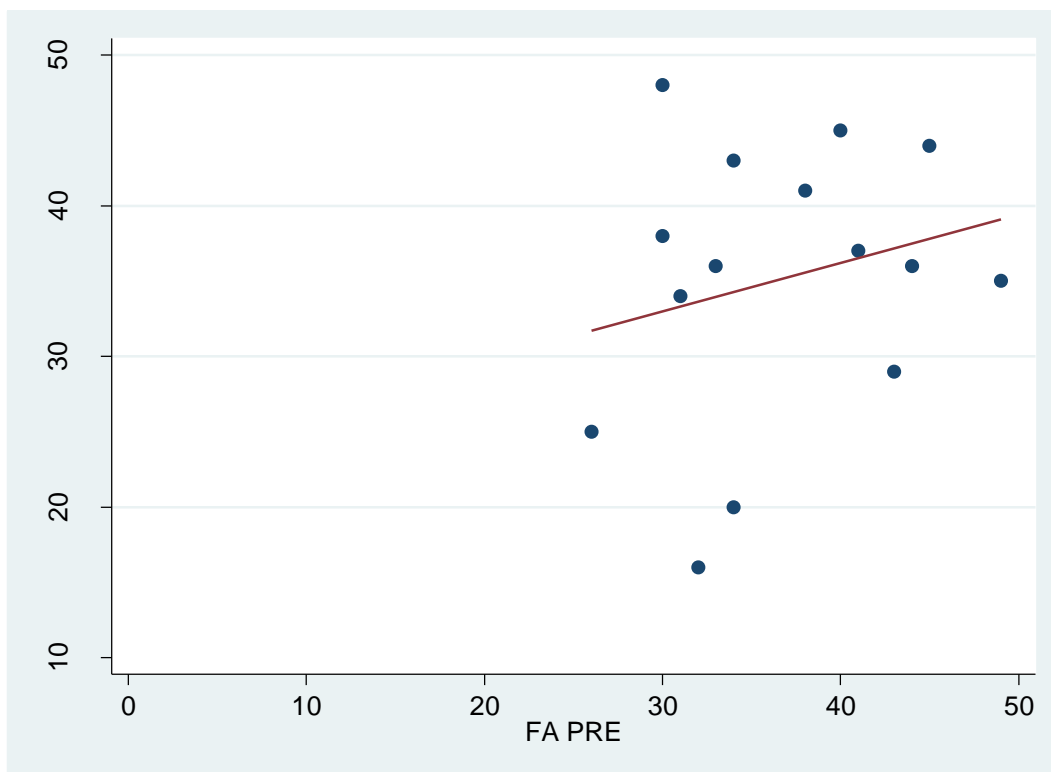
QRS prequirúrgica	1.0000
	17
QRS postquirúrgico	
Valor de p=	0.0024
Valor de r =	0.7224

Gráfica 7: Cambios ecocardiográficos, valor de TAPSE a los 12 meses de seguimiento posterior al reemplazo valvular pulmonar. Coeficiente de correlación, valor de p y r.



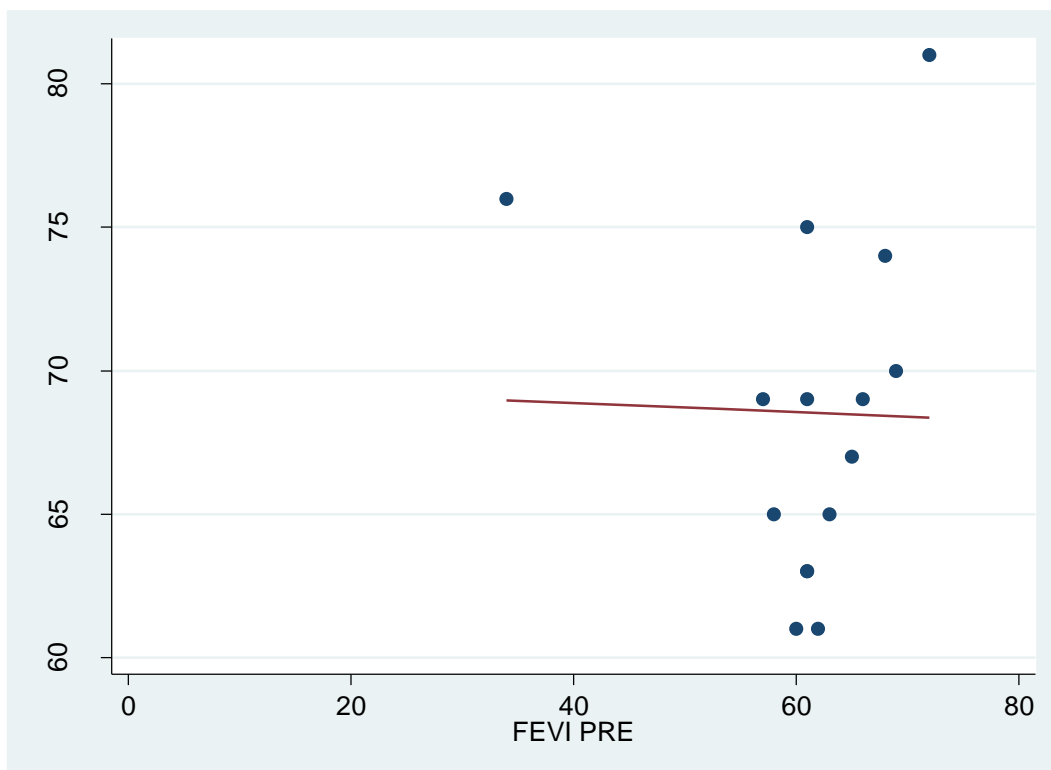
TAPSE prequirúrgica	1.0000
	17
TAPSE postquirúrgico	
Valor de p=	0.30
Valor de r =	-0.28

Gráfica 8: Cambios ecocardiográficos, valor de FA a los 12 meses de seguimiento posterior al reemplazo valvular pulmonar. Coeficiente de correlación, valor de p y r.



FA prequirúrgica	1.0000
	17
FA postquirúrgico	
Valor de p=	0.39
Valor de r =	0.2352

Gráfica 9: Cambios ecocardiográficos, valor de FEVI a los 12 meses de seguimiento posterior al reemplazo valvular pulmonar. Coeficiente de correlación, valor de p y r.



FEVI prequirúrgica	1.0000
	17
FEVI postquirúrgico	
Valor de p=	0.93
Valor de r =	-0.023