



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

Impacto del recambio de válvula
pulmonar en paciente corregidos de
Tetralogía de Fallot

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN :

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dr. Iván de Jesús González Vázquez

TUTOR:

Dra. Begoña Magdalena Segura Stanford



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

INDICE

DEDICATORIAS.....	4
ANTECEDENTES	5
MARCO TEORICO	8
Bases genéticas.	9
Cirugías en Tetralogía de Fallot	9
Reparación	9
Reintervenciones	11
Métodos de evaluación función y volúmenes ventriculares	12
Ecocardiograma.....	12
Resonancia magnética	13
Utilidad de reemplazo de válvula pulmonar	14
Arritmias.....	16
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	17
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	17
JUSTIFICACIÓN	18
HIPOTESIS	19
OBJETIVOS.....	19
Objetivo Principal.....	19
Objetivos específicos	19
METODO.....	20
Población.....	20
Tipo de estudio	20
Criterios de inclusión.....	20
Criterios de exclusión.....	20
Recolección de datos.....	20
PLAN DE ANALISIS ESTADÍSTICO	21
DESCRIPCIÓN DE VARIABLES	21
Variables independientes	21
Variables dependientes	21
RESULTADOS	22
.....	24
.....	25
DISCUSIÓN	27
CONCLUSIONES.....	30
LIMITACIONES DEL ESTUDIO	30
BIBLIOGRAFIA:.....	31

Dr. Sarbelio Moreno Espinosa
Jefe de enseñanza

Dr. Julio Erdmenger Orellana
Jefe del departamento Cardiología Pediátrica

Dra. Begoña Magdalena Segura Stanford
Medico adscrito al servicio de Cardiología Pediátrica
Asesor de Tesis

Dr. Alfonso Reyes
Asesor Metodológico

DEDICATORIAS

A mis padres: Por todo su apoyo, ser ejemplo de perseverancia, modelo a seguir quienes me han permitido llegar a ser quien soy ahora, pero sobre todo por su cariño.

A mis amigos y compañeros: por todas esas largas horas que pasamos en desvelo, cansancio e incertidumbre mano a mano sosteniéndonos el uno al otro durante estos largos años de formación, siempre animándonos mutuamente cuando el cansancio pudo haber mitigado nuestra voluntad y anhelos y encontrar palabras de aliento y sabiduría en ellos.

ANTECEDENTES

La Tetralogía de Fallot (TOF, por sus siglas en inglés) se considera un espectro de enfermedades, que comparten una base anatómica, resultado de la malianación y desplazamiento anterior y cefálico del septum infundibular, ocasionando diversos grados de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y de este sustrato anatómica derivándose las otras 3 lesiones encontradas en esta cardiopatía (cabalgamiento de la aorta, comunicación interventricular por desalineación e hipertrofia del ventrículo derecho). **8**

Sin intervenciones esta entidad conlleva un pobre pronóstico con una mortalidad de hasta el 50% en los primeros años de vida. **1**

Actualmente la reparación completa porta una mortalidad, en diversos centros, de menos del 5%, sobreviviendo la mayoría de los pacientes hasta la etapa adulta. Sin embargo, hasta un tercio de los pacientes corregidos de TOF se someterán a alguna reintervención, siendo la más común el reemplazo de la válvula pulmonar.

La extensa resección de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con colocación de parche transanular contra una cirugía preservadora la válvula pulmonar a expensas de una obstrucción residual de la salida del ventrículo derecho han sido las principales opciones de tratamiento hasta la actualidad. Cabe mencionar que la primera es más probable que se asocie a una fisiología restrictiva del ventrículo derecho y efectos deletéreos a largo plazo sobre el ventrículo derecho por la insuficiencia de la válvula pulmonar. La segunda típicamente resulta en un curso más suave y quizá en mejores beneficios respecto a la función del ventrículo derecho a largo plazo, pero con un riesgo mayor de reoperación temprana. **2**

A pesar de muchos avances en la reparación quirúrgica durante las pasadas 6 décadas, la mayoría de los pacientes de TOF continúan presentando anomalías hemodinámicas y electrofisiológicas. Para liberar eficazmente el tracto de salida del ventrículo derecho obstruido, el cirujano de a menudo debe perturbar la integridad de la válvula pulmonar lo que resultará en una insuficiencia pulmonar. Una insuficiencia de la válvula pulmonar significativa producirá una sobrecarga de volumen en el ventrículo derecho iniciando una cascada de anomalías fisiopatológicas que llevará a una progresiva dilatación del ventrículo derecho, disfunción sistólica, disminución de la tolerancia al ejercicio, arritmias e incremento de riesgo de muerte súbita. **1,3**

Además de que los defectos residuales tales como insuficiencia tricuspídea, obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, estenosis pulmonar, disfunción diastólica, crecimiento atrial, hipertensión del ventrículo derecho, disincronía interventricular e intraventricular y fibrosis miocárdica son algunos de los factores que pueden acelerar el remodelamiento cardíaco adverso llevando a peores resultados clínicos.

Actualmente existe mucha controversia respecto al tiempo óptimo para realizar recambio de válvula pulmonar (RVP) en pacientes corregidos de TOF. En 2014 Tal Geva publicó una tabla con diversos criterios basados en la interpretación personal posterior a la revisión de la literatura de estudios que abordaban el análisis de marcadores previos al recambio de la válvula pulmonar de normalización del tamaño y función ventricular derecha posterior al recambio de válvula pulmonar con el fin de ofrecer criterios objetivos para valorar la necesidad de realizar dicho procedimiento. Dentro de estos criterios se incluyen tanto parámetros clínicos tales como: intolerancia al ejercicio, signos y síntomas de falla cardíaca y síncope atribuibles a arritmia cardíaca y parámetros cuantitativos y cualitativos de función y volúmenes ventriculares determinados por resonancia magnética como: volumen telediastólico del VD (VTDVD) > 150 ml/m², volumen telesistólico del VD (VTSVD) >80 ml/m², Fracción de eyección ventricular derecha e izquierda menor de 47% y 55% respectivamente, aneurisma del tracto de salida de ventrículo derecho por mencionar algunos y una duración del QRS > 160 ms determinado por electrocardiograma. 4

Sin embargo, existe poca evidencia respecto al desempeño ventricular, riesgo de arritmias, reintervención, intolerancia al ejercicio o mortalidad posterior al recambio de válvula pulmonar, que aborde principalmente a población pediátrica.

Posterior a la revisión realizada por Tal Geva en 2014 se han publicado diversos estudios que han pretendido dar respuesta a estas interrogantes dentro de estos estudios destaca el realizado de manera retrospectiva por Kwak et al. Publicado en el 2021 donde se incluyeron 180 pacientes sometidos a corrección de TOF con incisión transanular y ampliación del tracto de salida de ventrículo derecho entre 1991 y 1997 con seguimiento hasta 20 años buscando analizar los efectos del recambio de válvula pulmonar respecto a la tasa de supervivencia; periodo libre de arritmias, insuficiencia pulmonar y eventos adversos (ictus, convulsiones, hemorragia) contra aquellos que no se les había hecho recambio de válvula pulmonar, encontrando que la supervivencia era mayor en los pacientes del grupo sometidos a recambio de válvula pulmonar así mismo el periodo libre de eventos adversos e insuficiencia pulmonar, sin diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos sobre aparición de arritmias. Además, se encontró en este estudio como predictor de RVP pacientes corregidos antes de 1 año de edad y con fistula paliativa previa a la corrección. 5

En otro estudio realizado por Alqasem et al. Relativamente reciente publicado en 2021 se estudiaron 69 pacientes sometidos a RVP entre 1990 y 2015 con antecedente de TOF, doble vía de salida de ventrículo derecho tipo Fallot y atresia pulmonar corregido con ampliación de tracto de salida de ventrículo derecho, que pretendía determinar la supervivencia y el tiempo libre de reintervención a 10 años se observó que en esta serie no hubo mortalidad temprana ni tardía además de un periodo libre de reintervención al a y 5 y 10 años siendo del 98.5%, 93.6% y 79.3% respectivamente.2

Hasta el momento el estudio con mayor población es el publicado recientemente en este año por Van den Eynde et al. es un metaanálisis que incluye 7544 pacientes de estudios que datan de 1997 al 2020 que involucra pacientes enrolados de 1960 hasta el 2018 sometidos a PVR, incluyendo en total 84 estudios involucrando pacientes de distintos grupos etarios, que dentro de las diversas conclusiones destacan una mortalidad agrupada a 30 días, 5 y 10 años de 0.87%, 2.7% y 6.2%, además de una disminución de la fracción regurgitante pulmonar, mejora de los volúmenes ventriculares indexados y del a fracción de eyección ventricular (FE), ventrículos derechos con mayores VTVD presentaban menor incremento de la FE y menores oportunidades de normalización del volumen ventricular derecho así mismo se recalca la heterogeneidad de resultados en este estudio. 6

MARCO TEORICO

Las cardiopatías congénitas afectan al 1% de los recién nacidos vivos los cuales son clasificados como acianóticos o cianóticos. La TOF es la cardiopatía congénita más común. Ocurren en aproximadamente en 1 de cada 3,500 nacimientos y correspondiendo en un 7% a 10% de las malformaciones cardíacas congénitas, los centros para el control de enfermedades estiman que 1660 infantes nacen con TOF en los estados unidos cada año. ⁷

Si bien en México, no existen base de datos que registren de forma sistematizada la frecuencia de cardiopatías congénitas, por lo que el cálculo se basa en una prevalencia estimada de 8-10 por cada 1000 recién nacidos (RN), y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año. ¹⁰ Dicho lo anterior se desconoce la incidencia real de cardiopatías congénita en nuestro país y aún más la incidencia de cada uno de estos defectos estructurales, en particular el de Tetralogía de Fallot, si tomáramos en cuenta lo estipulado en párrafos anteriores podríamos calcular que la incidencia de TOF en nuestro país es de 1260 a 1800 niños al año. Cabe destacar que las cardiopatías congénitas, de ser la sexta causa de mortalidad en menores de 1 año, en 1990, pasó a ser el cuarto lugar en 2002, y entre 1 y 4 años de ser la novena causa a escaló a la tercera causa en los mismos años ¹¹.

La TOF fue la primera cardiopatía cianógena descrita y fue un prototipo para subsecuentes procedimientos cardíacos paliativos y definitivos. Esta lesión ha servido como modelo para describir la historia natural de las cardiopatías congénitas cianógena. En muchas maneras la TOF podría ser considerada el arquetipo de las cardiopatías congénitas estableciendo un patrón en la evolución para la descripción anatómica, manejo quirúrgico, entendimiento fisiopatológico y apreciación de los resultados a largo plazo en la vida adulta. ¹

Esta entidad a pesar de haber sido descrita hace más de 300 años no fue hasta 1945 que se realizó la primera intervención quirúrgica de la TOF por Richard Blalock y Helen Taussig la cual consistía en una cirugía paliativa efectuando un cortocircuito (shunt) entre la arteria subclavia a la rama derecha de la arteria pulmonar, con posteriores modificaciones de la técnica. Hasta 1950 Lillehei realizó la primera corrección completa de la TOF, clausurando el defecto ventricular septal y liberando la obstrucción del TSVD con un soporte circulatorio entre padre y niño, ¹² por lo tanto esta técnica no es perfecta por lo que desde entonces ha crecido el interés por encontrar la técnica "ideal" para la corrección de esta cardiopatía estructural. Antes de los avances en la técnica correctiva, la mortalidad era de un 25%, la cual actualmente se ha reducido hasta un 2%.⁷ A pesar de los éxitos de la cirugía primaria para TOF que han aumentado de manera considerable la esperanza de vida hasta un 90% de supervivencia hasta los 30 años ha habido un grupo creciente de pacientes con morbilidad tardía durante la adultez, siendo la insuficiencia pulmonar el problema más común en adolescentes y adultos después de la corrección de TOF ¹³, entre otros problemas con una considerable morbi-mortalidad

a mediano largo plazo. Por otra parte, no solo ha crecido el interés en optimizar la técnica quirúrgica para la corrección de estos pacientes si no también en las bases genéticas, métodos de evaluación anatómica y funcional, comorbilidades tempranas y tardías posteriores a la reparación quirúrgica y el manejo de estas últimas que se expondrán a continuación.

Bases genéticas.

La causa de la Tetralogía de Fallot es multifactorial, aunque hay una importante asociación con el síndrome de 22q 11. Hasta un 25% de los pacientes tienen anomalías cromosómicas con trisomía 21 y deleciones 22q 11. ⁹ En al menos 50 a 60% de los pacientes con Tetralogía de fallot las causas genéticas permanecen desconocidas.

Existen 32 síndromes que incluyen a la TOF como rasgo característico, como se mencionó anteriormente el síndrome mejor conocido y más frecuentemente causa de TOF es el resultado de la microdeleción 22q 11.2, esta deleción tiene una prevalencia de aproximadamente 1 a 6 por cada 10,000 nacidos vivos, con hombres y mujeres igualmente afectados. El síndrome de 22q11.2 esta caracterizado por la presencia de defectos conotruncales (TOF, atresia pulmonar con comunicación interventricular, tronco arterioso persistente, arco aortico interrumpido, anomalías del arco aortico y comunicación interventricular), inmunodeficiencia, hipocalcemia neonatal, anormalidades del desarrollo y psiquiátricas, dismorfismos faciales y defectos palatinos. Otras causas comunes de TOF sindrómico son aquellos asociados con otras anomalías cromosómicas mayores incluyendo el síndrome de Down (trisomía 21), Edwards (trisomía 18) y Patau (trisomía 13), estas anomalías se estiman que causan del 5 al 7% de TOF sindrómico siendo la trisomía 21 la responsable de la mayoría de los casos. ¹

El riesgo de recurrencia en una familia es de aproximadamente 3%. Si la base genética de TOF es identificada, los miembros de la familia con defectos cardiacos estructurales pueden ser tamizados para determinar el riesgo de heredar alguna cardiopatía a su futura descendencia. ⁹

Cirugías en Tetralogía de Fallot

Reparación

La Tetralogía de Fallot puede conllevar un pobre pronóstico sin intervención temprana.

Esta entidad puede ser reparada a cualquier edad con bajo riesgo en instituciones equipadas para lidiar con cirugías cardiacas complejas en infantes. La mayoría de los pacientes con TOF (75 %) no requerirán una intervención neonatal. ⁸

El tiempo de intervención quirúrgica depende de muchos factores, incluyendo la permeabilidad del conducto arterioso, la severidad de la obstrucción subpulmonar, frecuencia de crisis de hipoxia y el grado de cianosis.

Dicho lo anterior, el argumento importante entonces no es una reparación primaria contra paliación como primera medida si no una corrección primaria electiva neonatal vs no-neonatal. En el primer escenario los proponentes enfatizan la naturaleza impredecible de las crisis de hipoxia y el riesgo de una vigilancia conservadora. Los oponentes a la cirugía correctiva neonatal enfatizan las limitantes anatómicas de la exploración intracardiaca en un cuerpo pequeño, especialmente en la preservación de elementos cruciales como la función del ventrículo derecho, incluyendo la competencia de la válvula tricúspide, trauma del sistema de conducción, preservación del anillo pulmonar y evitar un ventriculotomía. **9**

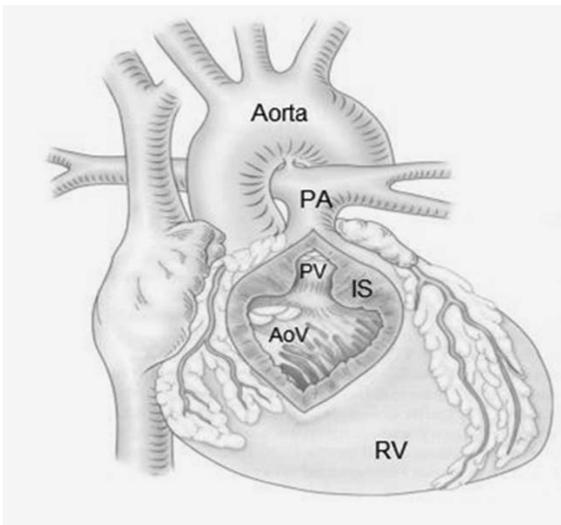


Figura 1

Se pueden procedimientos paliativos tempranos para incrementar el flujo sanguíneo a las arterias pulmonares (fístula de Blalock-Taussig) necesitada en algunos pacientes son seguidas por una reparación completa a los 3 a 9 meses de edad, el cual conlleva el cierre del defecto interventricular con un parche que tuneliza el tracto de salida del ventrículo izquierdo a la aorta y libera la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. Esta última maniobra se logra al resear el miocardio hipertrófico mediante una infundibulectomia en casos de obstrucción leve a moderada con anillo valvular adecuado o mediante una

ampliación de tracto de salida del ventrículo derecho con parche transanular en caso de una marcada estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho o anillo pulmonar pequeño. (Figura 1). En ocasiones es necesario la colocación de un tubo extra-cardiaco del ventrículo derecho a la confluencia de las ramas pulmonares en caso del curso anómalo de una arteria coronaria que cruce el infundíbulo (Figura 2).

15

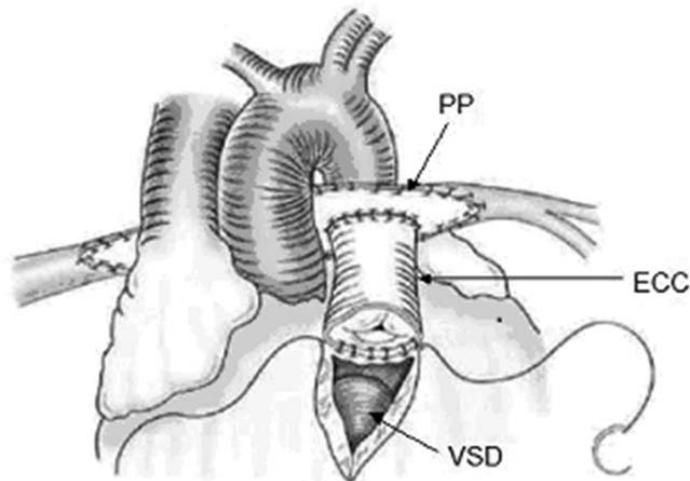


Figura 2

Aunque la técnica convencional para reparación completa incluye infundibulectomía con o sin incisión a través del anillo de la válvula pulmonar, el método transatrial-transpulmonar con preservación del infundíbulo puede ofrecer una mejoría de la función ventricular derecha a mediano plazo y menor riesgo de arritmias. Las técnicas de preservación de válvula pulmonar ofrecen ventajas teóricas a largo plazo de la competencia de la válvula pulmonar, pero podrían estar asociada con hipertensión ventricular derecha persistente. Cabe mencionar que la competencia de la válvula pulmonar a largo plazo es escasa en reparación con válvula monocúspide. ⁹

La tasa de supervivencia general de estos pacientes que son corregidos de Tetralogía de Fallot llegan a la adultez hasta un 80%. Cabe mencionar que los niños con TOF asociada a un síndrome genético incluyendo el síndrome de deleción 22q11 y/o trisomía 21 tienen una morbi-mortalidad significativamente elevada causada por hipoplasia de arterias pulmonares, anomalías extracardiacas que requieren también cirugía e inmunodeficiencias. ⁷

Reintervenciones

Algunos pacientes con TOF requerirán múltiples intervenciones quirúrgicas durante sus vidas. Dentro de las causas de reoperación incluyen comunicaciones interventriculares residuales, estenosis pulmonar, aneurisma del tracto de salida del ventrículo derecho, reemplazo de conductos de ventrículo derecho a las arterias pulmonares y reemplazo de válvula pulmonar. ⁷

Este último es la causa más común de reintervención tardía en adolescentes y adultos corregidos. Es usualmente secundaria a la disrupción del anillo valvular pulmonar después del aumento del tracto de salida de ventrículo derecho con parche.

Inicialmente bien tolerada por años, los pacientes con insuficiencia pulmonar crónica grave eventualmente desarrollarán dilatación y disfunción del ventrículo derecho sintomática con intolerancia al ejercicio y complicaciones incluyendo falla cardiaca derecha, prolongación del QRS y arritmias atriales y ventriculares potencialmente fatales. 15

Métodos de evaluación función y volúmenes ventriculares

Ecocardiograma

Es una de las herramientas más importantes en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con Tetralogía de fallot, es la modalidad de imagen más comúnmente utilizada para la valoración inicial y seguimiento en pacientes con TOF. 15 Es la herramienta diagnóstica de primera línea por su bajo costo, ausencia de radiación y exposición de contraste.

En la mayoría de los pacientes todas las características sobresalientes de la anatomía y fisiología pueden ser obtenidas por un ecocardiograma transtorácico. Así mismo durante el periodo la fase postquirúrgica inmediata después de la corrección, la ecocardiografía es rutinariamente usada para valorar la función de ambos ventrículos, la función valvular y el estado del tracto de salida de ventrículo derecho. 1

En el seguimiento de estos pacientes nos provee de información acerca del tamaño y función del ventrículo derecho e izquierdo, disfunción valvular, potenciales defectos residuales, velocidades y presiones a través del tracto de salida del ventrículo derecho, pero con importantes limitaciones. Este método solo nos permite una evaluación semicuantitativa del tamaño ventricular, función e insuficiencia valvular los cuales son de suma importancia para la toma de decisión de la necesidad de reemplazo de válvula pulmonar. Así mismo, una mala ventana acústica y dependencia del operador pueden llevar a una cuantificación poco confiable de la función del ventrículo derecho y de la anatomía de las ramas pulmonares. 13

Recientes avances en ecocardiografía (incluyendo 3D) han mejorado la evaluación del desempeño global y regional del ventrículo derecho, sin embargo la baja resolución y la incapacidad de realizar una adquisición de volumen en tiempo real permanecen como factores limitantes. Se han realizado varios estudios comparando la precisión de las mediciones del ecocardiograma 3D comparándolo con la RM, en general se ha sugerido que el ecocardiograma 3D infraestima el volumen del ventrículo derecho y puede sobreestimar la FE del ventrículo derecho. 9,17

Resonancia magnética

La apariencia imagenológica después de la reparación de la TOF dependerá del procedimiento realizado. Los hallazgos característicos después de la infundibulectomía incluyen el miocardio intacto del tracto de salida del ventrículo derecho, con contractilidad normal, válvula pulmonar normal y fibrosis escasa o ausente en el reforzamiento con contraste tardío. El aumento transanular con parche está caracterizado por abombamiento del tracto de salida del ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar, con acinesia reforzamiento tardío con contraste debido al tejido fibrótico a nivel del parche visto por este método. 15

Esta modalidad de imagen se considera el Estándar de Oro para la evaluación cuantitativa del tamaño y función biventricular, medición de flujos y viabilidad miocárdica. La ventaja de este estudio involucra la falta de radiación y ser independiente de la ventana acústica del paciente para la adquisición de imágenes. Dentro de sus desventajas se podrían nombrar el alto costo, tiempo prolongado para la adquisición de imágenes, necesidad de cooperación por el paciente llegando a requerir sedación en algunos casos, incompatibilidad en algunos pacientes con marcapasos, desfibriladores y algunos tipos de stents y poca tolerancia a pacientes con claustrofobia. 15

Los objetivos de la RM en TOF corregida incluyen: 1) Evaluación cuantitativa de los volúmenes, masa y fracción de eyección ventriculares derecho e izquierdo, 2) cuantificación de volumen de regurgitación pulmonar, insuficiencia tricuspídea, gasto cardíaco e índice del flujo sistémico- pulmonar, 3) evaluación de las anomalías del movimiento regional de las paredes ventriculares, 4) valorar la anatomía del tracto de salida del ventrículo derecho, arterias pulmonares, aorta y colaterales aortopulmonares, 5) valoración de viabilidad miocárdica, incluyendo tejido fibrótico en el miocardio ventricular adyacentes a los sitios de cirugía previa, 6) evaluación de cortocircuitos intra o extra-cardíacos residuales, 7) evaluación de la válvula aórtica por insuficiencia y medición del tamaño aórtico y 8) evaluación de las arterias coronarias.

A pesar de la compleja geometría del ventrículo derecho y las gruesas trabeculaciones del ventrículo derecho, las mediciones por RM del tamaño y función ventricular tienen buena reproductibilidad intra e inter-observador. 9

Las indicaciones para realizar una RM en TOF varían con la edad. Durante la primera década de vida, está indicada solo cuando la información por imagen para la toma de decisiones clínicas no puede ser realizada por ecocardiografía. Iniciando cerca de la segunda década de la vida, la RM está indicada como un test de rutina para la vigilancia de la insuficiencia pulmonar, tamaño y función biventricular, disfunción de otras válvulas y valoración de la viabilidad miocárdica. Hay poca información sobre la frecuencia óptima del seguimiento por RM seguidos de un estudio de base. En muchos pacientes el ventrículo derecho se dilata progresivamente y su función disminuye en un periodo corto.

Si bien la RM nos puede ayudar para la valoración la función y volúmenes ventriculares, como se ha mencionado reiteradamente, no se ha encontrado un predictor que ayude a determinar el riesgo de dilatación y por consiguiente de falla ventricular derecha. Se ha reportado que el deterioro del Strain global y longitudinal de la pared libre del ventrículo derecho, continuó deteriorándose en pacientes corregidos de TOF mientras que la FE permanecía igual que la evaluación del movimiento regional de la pared ventricular podría detectar una disfunción sutil del ventrículo derecho.¹⁸

Utilidad de reemplazo de válvula pulmonar

La reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho puede resultar en grados variables de estenosis o insuficiencia pulmonar basado en la técnica quirúrgica empleada. Como resultado, se producirá una disfunción ventricular derecha con el paso de los años secundario a la sobrecarga de volumen y presión que pudiera verse influenciada por la presencia de alteraciones hemodinámicas residuales posteriores a la reparación.

Aproximadamente 50% sometidos a reemplazo de válvula pulmonar exhibían síntomas de fatiga y disminución de tolerancia al ejercicio que mejoró posterior al reemplazo de esta.

Como resultado, la presencia de síntomas por si solos en pacientes con insuficiencia pulmonar grave es una indicación para cirugía. La mayoría de los estudios sugieren que la restauración de la competencia de la válvula pulmonar puede disminuir el volumen y tamaño ventricular derecho, eliminar la predisposición a arritmias y por lo tanto el riesgo de muerte súbita.

Existen indicaciones objetivas para reemplazo de válvula pulmonar, el tiempo para realizar este procedimiento en pacientes asintomáticos permanece poco claro. La información que actualmente existe en la evaluación para una cirugía electiva en esta población es en base a criterios, electrofisiológicos, ecocardiográficos y por resonancia magnética y resultados de pruebas de esfuerzo. Específicamente los criterios para reemplazo de válvula pulmonar en los pacientes asintomáticos continúan evolucionando e incluyen el incremento del tamaño del ventrículo derecho por resonancia magnética (RM), insuficiencia tricuspídea progresiva o de nueva aparición, severidad de la insuficiencia pulmonar, desarrollo de arritmias ventriculares y/o incremento de la duración del QRS. ¹⁶

Los síntomas de falla cardíaca en un paciente con insuficiencia pulmonar grave y/o estenosis han tradicionalmente sido una indicación para reemplazo de la válvula, como sea estos pueden ser difíciles de identificar ya que los síntomas progresan lentamente por décadas y estos individuos se adaptan a esta condición crónica fisiológica que involucra la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho.

Además, la disfunción ventricular derecha está a menudo presente cuando los pacientes desarrollan síntomas, por lo tanto, estos marcadores no son suficientemente precisos para servir como indicadores confiables para el tiempo óptimo de recambio valvular. 13

Incrementos progresivos del volumen ventricular derecho y empeoramiento de la FE, junto con medidas de pruebas de esfuerzo y síntomas atribuibles a la sobrecarga de ventrículo derecho son factores que pueden determinar el tiempo ideal para reemplazo de válvula pulmonar.

Idealmente el RVP debería ocurrir previo al desarrollo de una disfunción ventricular derecha franca, pero esta predicción es difícil a veces. La función ventricular debería mejorar en ausencia de cambios miocárdicos irreversibles (fibrosis).

De los varios parámetros evaluados por RM el más valioso son el volumen telediastólico del ventrículo derecho, FE del ventrículo derecho y la evaluación cuantitativa tanto de la insuficiencia pulmonar y tricuspídea. La suposición que mientras menos severa sea la dilatación ventricular previo al RVP, es más la probabilidad que el ventrículo se remodele de manera reversa postoperatoriamente. (HOT TOPICS TOF).

Esta generalmente aceptado que algunos ventrículos responden mejores que otros y que no todos logran llegar a una normalización del volumen ventricular derecho (VTD VD <108 ml/m²). Por otro lado, se debe considerar la naturaleza invasiva del RVP quirúrgico y la limitada durabilidad de las válvulas prostéticas por lo que se busca retrasar el procedimiento hasta lo más posible.

Como se ha mencionado antes, varios autores han intentado encontrar un umbral superior sobre el cual no habría normalización de los volúmenes ventriculares. Estos umbrales han sido basados mayormente alrededor de los VTD VD indexados con la superficie corporal, entre los rangos de 150 -170 ml/m² y entre 80 y 120 ml/m² para el VTS VD.

Basados en los últimos análisis publicados se encontró que mientras sea mayor los VTD y VTS del ventrículo derecho previo al RVP estaba asociado con una menor probabilidad de normalización del ventrículo derecho, a pesar de una mayor disminución numérica respecto a los volúmenes ventriculares. Por lo que el RVP no debería retrasarse al punto que el ventrículo derecho se dilate demasiado. La incapacidad de que un ventrículo derecho severamente dilatado recupere su volumen y función normal después del RVP podría indicar que estos ventrículos han llegado a un estado de disfunción caracterizado por daño miocárdico irreversible debido a la sobrecarga de volumen y presión. Cabe recalcar que en los estudios que los VTD VD por debajo de 160 ml/m², al menos el 70% de los pacientes presentaban una normalización del volumen ventricular derecho.

Arritmias

Las arritmias sostenidas o hemodinámicamente relevantes ocurren hasta 12% de los pacientes con TOF, las cuales ocurren comúnmente en las primeras 24 horas posteriores a la corrección. Estas están asociadas una morbi-mortalidad considerable necesitando un manejo agresivo. Las más frecuentemente encontradas son anomalías de la conducción o el ritmo como la Taquicardia ectópica del unión (JET), bloqueo atrio ventricular (AV) completo, estas debidos a la cercanía de la cirugía al nodo AV ; taquicardia supraventricular y bloqueo de rama derecha. Muchas de estas arritmias son transitorias y reversibles al poco tiempo después de la cirugía. 14

A pesar de la alta tasa de éxito de corrección quirúrgica de TOF, las arritmias tardías son prevalentes y hay un pequeño, pero no insignificante tasa de muerte súbita. Se ha reportado que hasta el 43% de los pacientes corregidos de TOF tienen documentada una taquiarritmia o han recibido alguna intervención electrofisiológica en forma de ablación o implante de algún dispositivo. 19

El mecanismo más común de arritmias en TOF involucran las cicatrices quirúrgicas y los obstáculos naturales de conducción que crean corredores estrechos capaces de soportar una macro-reentrada.

Una taquicardia atrial por reentrada se desarrollará a largo plazo en hasta más del 30% de los pacientes y arritmias ventriculares de alto grado en alrededor del 10 % de los pacientes. La complicación más temida es la muerte súbita (SCD) con una frecuencia reportada de 1% hasta un 3.5%.19,21 La incidencia general de muerte súbita está estimada hasta un 0.2% por cada año de seguimiento. La mayoría de estos eventos suelen ser debido a taquicardia ventricular, con una menor proporción relacionada a una taquicardia atrial con conducción rápida y raramente debido a un bloqueo atrioventricular súbito. 14

Ciertas variables clínicas han emergido para ayudar a describir el perfil clínico de los pacientes con TOF con alto riesgo de desarrollar taquicardia ventricular y muerte súbita. Muchos estudios han verificado que estos pacientes son mayores de 20 años, se han sometido a múltiples cirugías incluyendo cirugías iniciales con fistulas paliativas, mayor duración del QRS (> 180 ms) y evidencia de disfunción sistólica y/o diastólica ventricular izquierda. 9

El tratamiento farmacológico único en estos pacientes ha sido abandonado en estos pacientes con taquicardia ventricular sostenida o en aquellos con alto riesgo. Se recomienda un desfibrilador automático implantable (DAI) para la mayoría de los pacientes, aunque la ablación quirúrgica o con catéter pueden ser útiles, con una tasa de éxito de hasta 90%, sin embargo, el riesgo de recurrencia de un 5% a 20% limita su uso. Como sea únicamente la cirugía de RVP no tiene un mayor impacto en disminuir el riesgo para desarrollar taquicardia ventricular, al menos no en pacientes con alteraciones hemodinámicas importantes de larga evolución. El

remodelamiento reverso y disminución del riesgo de taquicardia ventricular puede ser factible si la cirugía es realizada de manera más temprana durante el curso de la enfermedad.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Al día de hoy las técnicas de corrección quirúrgica de la Tetralogía de Fallot no son perfectas ya que las diferentes variedades de estas técnicas aun permanecerán con alguna carga o alteración hemodinámica persistente, siendo la insuficiencia pulmonar la complicación crónica así como la causa de reintervención a largo plazo más común esto debido principalmente a la colocación de un parche a través del infundíbulo y a través de la válvula pulmonar para lograr de ampliar el tracto de salida de ventrículo derecho. Ya que el infundíbulo también es una porción funcional del ventrículo derecho este procedimiento contribuye a la disfunción sistólica del ventrículo derecho sumado a la sobrecarga de volumen y por consiguiente dilatación del ventrículo derecho resultado en una disfunción sistólica progresiva proporcional a la dilatación ventricular derecha.

Hay diversos estudios que demuestran una mejoría considerable tanto de los volúmenes ventriculares derechos, así como de su fracción de eyección, sin embargo determinar el momento adecuado para colocar una válvula pulmonar protésica. Se han descrito diversos criterios clínicos, electrocardiográficos y por imagen con Resonancia Magnética, como estándar de oro, para valoración de la función ventricular derecha y volúmenes, con el fin de evitar la progresión de la dilatación ventricular y preservar la función ventricular derecha. Sin embargo, los estudios que abordan esta cuestión involucran principalmente población adulta.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Hay mejoría del patrón clínico, electrofisiológicos, volúmenes y función ventricular derecha en los pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot posterior al recambio de la válvula pulmonar?

JUSTIFICACIÓN

La Tetralogía de fallot es la cardiopatía cianógena más común a nivel mundial y en nuestro país. Actualmente la corrección quirúrgica de esta entidad, en centros especializados, tiene una tasa de mortalidad menor del 2% por lo que la proporción de pacientes corregidos que llegan a la etapa adulta es mucho mayor a los inicios de la reparación de esta entidad siendo la expectativa de vida de un 80% hasta los 35 años. A pesar de que la primera cirugía correctiva se realizó hace más de 70 años y del avance tecnológico desde entonces, la cirugía correctiva de esta cardiopatía congénita aún no se considera “definitiva” ya que los pacientes posteriores a la corrección permanecen con alteraciones hemodinámicas que probablemente requieran una o más intervenciones en el transcurso de su vida.

El más importante de estas alteraciones hemodinámicas es la insuficiencia de la válvula pulmonar, siendo la causa de reintervención más común en pacientes sometidos a corrección quirúrgica de TOF, considerándose una de las consecuencias inherentes a las técnicas quirúrgicas clásicas para la reparación de esta cardiopatía estructural. Con el paso del tiempo estos pacientes presentaran dilatación ventricular derecha, disminución de la fracción de eyección de ambos ventrículos, intolerancia al ejercicio y signos de falla cardíaca.

Si bien se ha demostrado en diversos estudios los beneficios de realizar un reemplazo de válvula pulmonar respecto a la remodelación reversa del ventrículo derecho así como mejoría de la fracción de eyección; la decisión de intervenir nuevamente un paciente depende la alteración hemodinámica en cuestión así como de diversos factores tales como la presencia de signos o síntomas de falla cardíaca, fracción de eyección de ambos ventrículos, grado de insuficiencia o estenosis valvular, arritmias y volúmenes ventriculares. **6**

Actualmente es conocido los efectos de sobre los volúmenes, función, clase funcional, etc. en los pacientes sometidos a RVP sin embargo estos estudios se centran en población adulta o involucran un grupo o metodología muy heterogénea por lo que no existen estudios que se enfoquen su atención en analizar estos factores, así como su seguimiento a corto-mediano plazo en población pediátrica que involucren un tamaño de muestra considerable.

HIPOTESIS

Los pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot que fueron sometidos a recambio de válvula pulmonar presentan una mejoría de la clase funcional, disminución de la amplitud del QRS, remodelamiento reverso del ventrículo derecho, determinado por disminución de los volúmenes telediastólico y telesistólico medidos así como mejoría de la fracción de eyección de ambos ventrículos medidos por Resonancia magnética posteriores a la cirugía respecto a los valores medidos previos a esta.

OBJETIVOS

Objetivo Principal

Comparar la clase funcional, cambios electrocardiográficos así como los parámetros medidos por resonancia magnética tales como función y volúmenes ventriculares derechos e izquierdos previos y posteriores a la cirugía de recambio de válvula pulmonar en pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot.

Objetivos específicos

Comparar los volúmenes telediastólico y telesistólico del ventrículo derecho previo al recambio de válvula pulmonar posterior a la cirugía de recambio de válvula pulmonar.

Comparar la fracción del ventrículo derecho previo y posterior al evento quirúrgico (RVP)

Comparar el estado clínico de los pacientes previo y posterior al recambio de válvula pulmonar.

Comparar los cambios de la amplitud del QRS posterior a la cirugía de recambio de válvula pulmonar.

Determinar la sobrevida global de los pacientes posteriores a la reparación quirúrgica de Tetralogía de Fallot.

Determinar el periodo libre de requerimiento de válvula pulmonar.

Determinar la sobrevida libre de reintervenciones y/o efectos adversos posteriores al recambio de válvula pulmonar

METODO

Población

Pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot con colocación de válvula protésica en posición pulmonar en seguimiento por la Consulta Externa de Cardiología entre el periodo comprendido de Mayo 2012 hasta Mayo 2022.

Tipo de estudio

Cuasiexperimental, se realizará una comparación antes y posterior al recambio de válvula pulmonar con el fin de comprobar la hipótesis planteado posterior a la exposición del evento en cuestión.

Criterios de inclusión

Pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot con colocación de válvula protésica en posición pulmonar.

Pacientes que cuenta con estudio de resonancia magnética antes y posterior al evento quirúrgico.

Pacientes que cuentan con Electrocardiograma de 12 derivaciones previo y posterior a la cirugía.

Seguimiento en la consulta externa de Cardiología del 2012 al 2022.

Criterios de exclusión

Pacientes quienes perdieron seguimiento por más de 10 años.

Pacientes que haya sido recambiados de valvular pulmonar por otra cuestión diferente a Tetralogía de Fallot

Recolección de datos

La información de los pacientes fue obtenida directamente de los expedientes obtenidos del departamento de Archivo y Estadística del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido entre Mayo 2012 a Mayo 2022. Se revisaron los expedientes para obtener la información individual de cada paciente buscando de los reportes de RM cardiaca con el fin de obtener los volúmenes ventriculares derecho, fracción de eyección, así como los trazos electrocardiográficos para medir el QRS de manera manual previos y posteriores a la cirugía de recambia valvular. Asi mismo se hizo una búsqueda intencionada sobre

la evolución de los pacientes respecto al tiempo de necesidad de RVP, sobrevivida y necesita de reintervención y/o aparición de eventos adversos.

PLAN DE ANALISIS ESTADÍSTICO

Una vez obtenido los datos se procedió a hacer una comparativa de los valores de cada individuo utilizando la prueba T de Student para muestras pequeñas ($n < 30$) y relacionadas para valorar el cambio de volúmenes ventriculares, fracción de eyección del ventrículo derecho y duración del QRS antes y después del recambio de válvula pulmonar, mediante el Software Stata 16.1 (febrero 2020).

Para el análisis de la clase funcional pre y posterior a la intervención quirúrgica se realizo mediante la prueba T de Wilcoxon para pruebas no paramétricas para comparar dos muestras pequeñas ($n < 30$) relacionadas para este propósito se valio del Software Stata 16.1 (febrero 2020).

Por último se realizó un análisis de sobrevida global, periodo libre de eventos adverso o requerimiento de reintervención y el tiempo desde la corrección de TOF hasta el requerimiento de un reemplazo valvular pulmonar usando una curva de Kaplan-Meier y una curva de incidencia acumulada respectivamente para este fin.

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Variables independientes

<u>Variable</u>	<u>Definición Conceptual</u>	<u>Definición Operacional</u>	<u>Tipo de Variable</u>	<u>Medición</u>
Tetralogía de Fallot	Cardiopatía congénita cianógena caracterizada por 4 defectos estructurales	Presencia de la enfermedad dictaminada por hallazgos clínicos, radiográficos y corroborados por ecocardiograma	Cualitativa	Nominal
Válvula pulmonar protésica	Material protésico empleado para sustituir la función de alguna válvula cardiaca disfuncional	Colocación de válvula protésica en posición pulmonar independiente del tipo o calibre de esta.	Cualitativa	Nominal

Variables dependientes

<u>Variable</u>	<u>Definición Conceptual</u>	<u>Definición Operacional</u>	<u>Tipo de Variable</u>	<u>Medición</u>
Clase funcional	Categorización de pacientes con base en su limitación para realizar actividad física	Dada por las escalas de New York Association modificada por Ross.	Cualitativa	Nominal
Sobrevida	Tiempo posterior a la reparación de la TOF	Tiempo representado en años de sobrevida posterior a la reparación quirúrgica de la TOF	Cuantitativa	Ordinal
Volumen telediastólico del Ventrículo derecho	Cantidad de sangre que llena el ventrículo derecho al final de la diástole.	Volumen sanguíneo medido por resonancia magnética expresado en mililitros indexado a con superficie corporal (ml/m ²)	Cuantitativa	Continua
Volumen telesistólico del ventrículo derecho	Cantidad de sangre que queda en el ventrículo derecho posterior a la contracción de este.	Volumen sanguíneo medido por resonancia magnética expresado en mililitros indexado a con superficie corporal (ml/m ²)	Cuantitativa	Continua
Fracción de eyección de ventrículo derecho	Fracción de sangre que se expulsa del ventrículo derecho posterior a su contracción	Fracción de sangre que es bombeada por el ventrículo derecho, expresado en porcentaje, medido por resonancia magnética	Cuantitativa	Continua
Duración Complejo QRS	Complejo electrocardiográfico que representa la actividad eléctrica de la despolarización de los ventrículos.	Trazo electrocardiográfico plasmado en una hoja milimétrica donde cada cuadro representa 40 ms. Su valor normal comprende una duración entre 60 y 120 ms	Cuantitativa	Continua

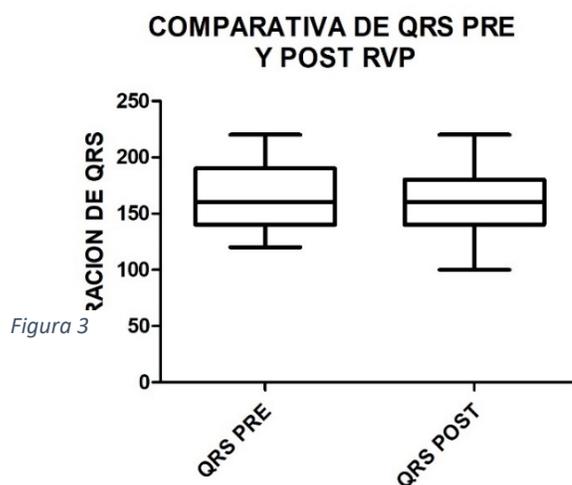
RESULTADOS

Se revisaron los archivos de bioestadística del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido entre Mayo 2012 a Mayo 2022, pacientes que tuvieran el diagnóstico de Tetralogía de Fallot corregidos con posterior recambio de válvula pulmonar protésica encontrando 20 pacientes (6 mujeres y 14 varones) que cumplieran los criterios de inclusión de los cuales 11 contaban con estudio de Resonancia Magnética Cardíaca previo y posterior al recambio de la válvula pulmonar con una edad promedio de 11 años al momento del procedimiento quirúrgico. Los datos demográficos de estos pacientes se muestran en la tabla 1.

	Muestra (n= 20) n (%)
GENERO	
Masculino	13 (65)
Femenino	7 (35)

Se compararon la duración del QRS, Volúmenes ventriculares derechos, fracción de eyección (medido por resonancia magnética) y clase funcional previo y posterior al recambio de válvula pulmonar, así como la sobrevida de estos pacientes posterior a la corrección y el periodo libre de eventos adversos posterior al RVP. Las cuales se analizarán a continuación.

Del total de la muestra 17 pacientes contaban con Electrocardiograma logrando medir y analizar la duración del QRS en milisegundos pre (M=164.7) y posterior al RVP encontrando que la disminución de este valor no fue estadísticamente significativa (M= 158.8 SE= 5.8 p= 0.3114 r= 0.06) posteriores a esta intervención . El rango de los valores de la población estudiada de la duración del QRS se pueden observar en la Figura 3.



Así mismo se procedió a comparar los volúmenes telediastólico en las cuales se pudo observar que los pacientes previos al RVP (M= 175.4) presentaban una disminución importante (M= 138 SE= 37.85 p= 0.0018 r= 0.57) de los volúmenes ventriculares derechos posteriores a la cirugía, el rango de valores se representa en la Figura 4.

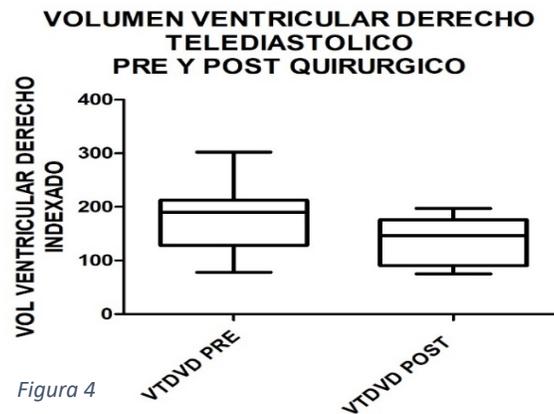


Figura 4

Se hizo una comparación de los volúmenes telesistólico del ventrículo derecho, el rango de estos valores se expresa en la Figura 5, una vez realizado el procedimiento quirúrgico donde se observó, como los volúmenes telediastolico del ventrículo derecho previo a la cirugía (M=98.5), una reducción significativa de estos volúmenes una vez realizado el recambio de válvula pulmonar (M= 78.3 SE= 20.23 p= 0.0024 r= 0.55).

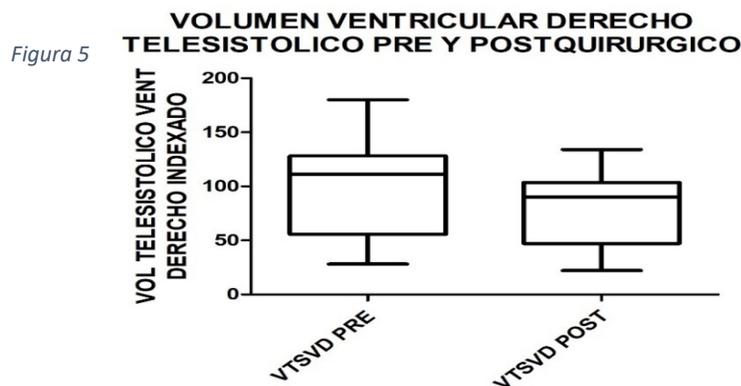


Figura 5

Por último, se procedió a comparar la función de eyección del ventrículo derecho previo (ME= 40) y posterior a la cirugía mostrando una mejoría de la función ventricular derecha notable (ME= 46.6 SE= 6.53 p= 0.0155 r= 0.43). Estos se pueden ver representados en la Figura 6.

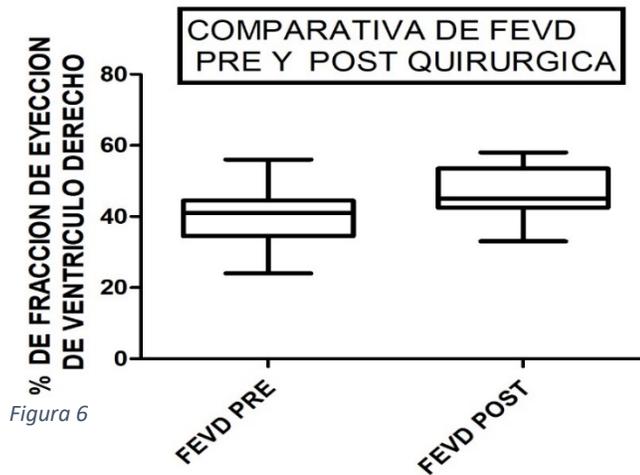


Figura 6

El conjunto de las comparativas antes descritas se pueden observar en la Tabla 2.

	PREVIO RVP		MEDIANA	POSTERIOR RVP		MEDIANA	P
	Min	Max		Min	Max		
VTDVD	78	302	190	75	197	146	0.0018
VTSVD	28	180	111	22	134	90	0.0024
FEVD	24	56	41	33	58	45	0.0155

Tabla 2

En relación con la clase funcional, se tomó la reportada en los expedientes clínicos con base a la limitación de la actividad física referida por el paciente. Del total de paciente incluidos (n= 20), se contaba con registro de 16 pacientes sobre su clase funcional. Se encontró que el 43% (n= 7) contaban con una clase funcional I previo al RVP, 4 paciente (25 %) con clase funcional II y 5 con clase funcional III (29%), demostrando que hubo una mejoría estadísticamente significativa ($p= 0.0069$) de la clase funcional posterior a la cirugía. en estos resultados se pueden ver representado en la Tabla 3.

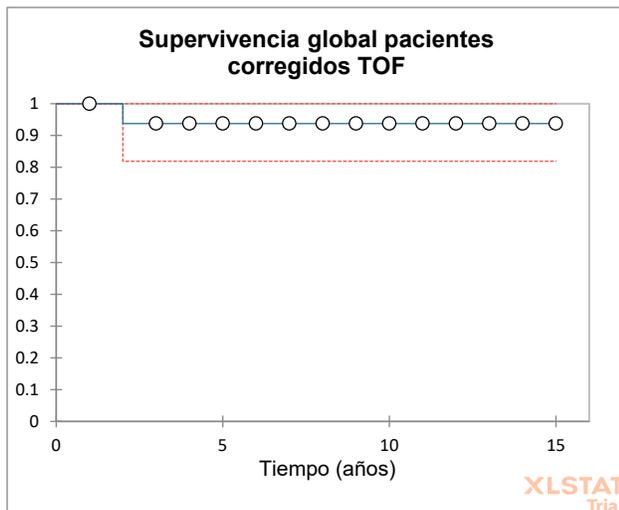
PREVIO RVP			POSTERIOR RVP		
Clase funcional	n	%	Clase funcional	n	%
I	7	43	I	14	87.5
II	4	25	II	2	12.5
III	5	29	III	0	0

Tabla 3

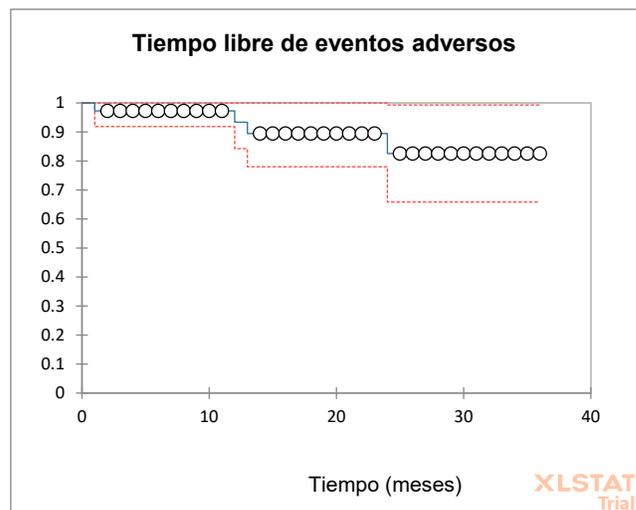
Por último, se realizó un análisis sobre la sobrevida, incidencia acumulada de necesidad de RVP y tiempo libre de eventos adversos posterior de los cuales se

podieron analizar 17 de los 20 pacientes, ya que estos 3 no se encontraban la información completa por ser expedientes con más de 10 años de resguardo en bodega sin embargo se presume vivo 1 de estos y 2 fallecidos. Cabe mencionar que 7 (36.8%) de los 17 pacientes analizados fueron egresados por mayoría de edad sin algún evento adverso reportado. En esta serie se reportaron 2 defunciones, de las cuales 1 de ellas, como se había mencionado anteriormente no se pudo hallar la información acerca de las condiciones, edad y causas de la defunción, la otra defunción se reportó en los primeros días posquirúrgicos posterior al RVP secundario a complicaciones propias de la cirugía como sepsis, disfunción y arritmias ventriculares. La curva de sobrevida y periodo libre de intervención se exponen a continuación en las Curvas 1 y 2 respectivamente.

Curva 1

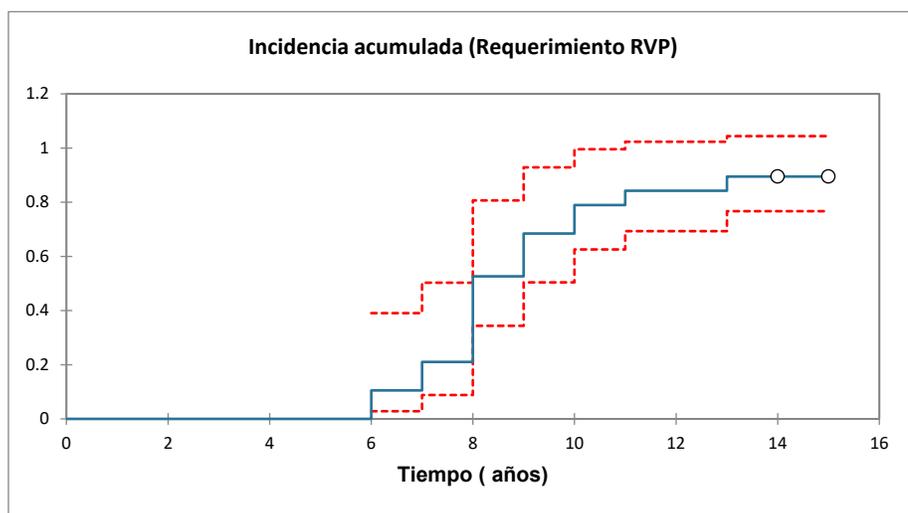


Curva 2



En esta curva podemos observar la sobrevida de los pacientes, el cual se les llevó seguimiento hasta los 18 años cumplidos con una supervivencia global del 95% a 15 años, con un fallecimiento durante el periodo de análisis de este estudio. Sin embargo, se reporta otra defunción pero no se cuenta con los datos de las circunstancias de este evento del paciente en cuestión acerca de si ocurrió antes de los 18 años o fue posterior al egreso de esta unidad por mayoría de edad.

Respecto a los eventos adversos observados en este estudio (trombosis, arritmias ventriculares, necesidad de reintervención, etc) se detectaron 4 pacientes (23.5%) de los cuales 3 (17.6%) presentaron arritmias supraventriculares con necesidad de cardioversión eléctrica durante el primer año posterior al RVP, uno de estos pacientes con necesidad de colocar un Desfibrilador automático implantable (DAI). El último paciente de este grupo cursando con estenosis pulmonar moderado con un gradiente reportado de 50 mmHg, presentando este evento adverso a los 24 meses posteriores al RVP.



Curva 3

Se procedió a realizar una curva de incidencia acumulada respecto a la necesidad de reemplazo de válvula pulmonar en el cual podemos observar que, al menos en esta serie la necesidad el tiempo hasta el recambio valvular tuvo un promedio de 8.5 años observando que el aumento de la necesidad de esta intervención aumenta significativamente a partir de los años posteriores a la corrección de la TOF (curva 3).

DISCUSIÓN

La Tetralogía de Fallot es una de las cardiopatías el cual ha tenido muchos avances respecto a las técnicas quirúrgica paliativas y correctivas con su respectivo aumento de supervivencia a largo plazo, por lo cual actualmente los pacientes con esta entidad llegan hasta la vida adulta, sin embargo como se ha mencionado con anterioridad la corrección de esta entidad, aun permanece lejos de ser una cirugía correctiva “definitiva” ya que las alteraciones hemodinámicas secundarias a defectos anatómicos residuales, sobrecarga sistólica o diastólica ya sea por obstrucción residual del TSVD o disfunción valvular tricuspídea o pulmonar resultados posteriores a la cirugía, sobre todo esta última siendo la principal causa de reintervención en este grupo de pacientes con la consiguiente necesidad de colocación de una válvula protésica en posición pulmonar.

Sin embargo, a pesar de los múltiples estudios que existen en la actualidad permanece la disyuntiva acerca de la necesidad y/o el tiempo ideal para el RVP, lo cual se ha reportado en la literatura la necesidad de esta intervención a 10 años posteriores a la reparación quirúrgica de la Tetralogía de Fallot. **20** Este recambio de válvula pulmonar tiene como finalidad reducir la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho con el fin de detener la dilatación de este y preservar a largo plazo su desempeño, así como mejorar la clase funcional, la sobrevida y la prevención de arritmias malignas y/o muerte súbita secundarias a esta.

En el meta-análisis más reciente, hasta el momento con el mayor número de pacientes, que aborda esta temática dentro de los hallazgos más relevantes se plantea que los ventrículos más dilatados son aquellos que presenta mayor remodelamiento reverso al momento del recambio valvular sin embargo cabe mencionar que a pesar de la disminución de volumen tan notable aquellos ventrículos con un VTDVD mayores 160 m² presentaban menos posibilidades de una normalización del volumen ventricular (< 108 m²). Por otro lado hay reportes que sugieren que el umbral para lograr una normalización temprana del ventrículo derecho posteriores al RVP son aquellas intervenciones realizadas con volúmenes cercanos a 160 m² y 80 m² de VTDVD y VTSVD respectivamente así como una fracción de eyección del ventrículo derecho menor a 45% se ha asociado con disfunción ventricular persistente. ^{6,14} Si comparamos los volúmenes mencionados en estos estudios para lograr una normalización y preservación de la función derecha muchos de los estudios que se han citado sugieren un umbral respecto a los volúmenes ventriculares y fracción de eyección muy cercano o incluso mayor como criterio para determinar la necesidad de recambio de válvula pulmonar lo cual sugiere que los pacientes sintomáticos son aquellos que más se beneficiarían de esta intervención para preservar la función del ventrículo, aumentar la sobrevida, mejorar la capacidad funcional y prevenir la muerte súbita secundaria a arritmias ventriculares. Por lo cual surge la necesidad de buscar predictores, ya sea clínicos, ecocardiográficos o por resonancia magnética para identificar a aquellos pacientes con mayor riesgo de pobres resultados o que se beneficiarían de un recambio de válvula pulmonar más temprano.

En este mismo estudio también se demostró que no hubo cambios significativos en la duración del QRS posteriores la cirugía de recambio de válvula pulmonar lo cual coincide con los resultados obtenidos en este análisis. Si bien la duración del QRS no correlaciona linealmente con el grado de disfunción ventricular, toma relevancia a largo plazo ya que se ha observado aumento de la probabilidad de sufrir muerte súbita cuando su duración de este es mayor a 180 ms, si bien en nuestro estudio 2 de los 4 pacientes que presentaron eventos de taquicardia correlaciona con el hecho de que la medida de su QRS era mayor a 180 ms sin embargo, el resto de los paciente presentaban una duración menor a este umbral por lo que es probable que existan otros factores, aun no estudiados, que se relacione con el riesgo de sufrir arritmias a mediano largo plazo. Es importante recalcar que dentro de los criterios también se incluye este marcador así mismo se debe plantear el RVP temprano con el fin de evitar la dilatación ventricular derecho y por ende el aumento del QRS y disminuir las comorbilidades con esto conlleva. Si bien se han reportado aumento en la incidencia de eventos de arritmias a manera que aumenta la duración del QRS la incidencia de aparición de estos eventos no solo aparecen en pacientes cuyo QRS se encuentra alargado ya que al menos en esta revisión 2 de los 4 pacientes que presentaron eventos de arritmias presentaban un QRS menor a 180 ms.

Dicho lo anterior, al día de hoy es difícil determinar el tiempo ideal para recambio de válvula pulmonar, así como se carecen de predictores específicos que nos pudiesen ayudar a detectar a aquellos pacientes que pudieran cursar con una dilatación y

falla ventricular mas temprana que otros. Ya que, aunque haya pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot con características o alteraciones hemodinámicas similares algunos producirán dilatación y disfunción ventricular más temprana que otros. Dado lo imprevisible que pudiera llegar a ser el desarrollo así como la rapidez de instauración de la dilatación ventricular y su consecuente disfunción, los esfuerzos debería ir encaminados mas que la búsqueda de criterios para realizar un recambio de válvula pulmonar se deberían dirigir los esfuerzos en la búsqueda de predictores precoces de disfunción ventricular, dado que una proporción considerable de los pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot en algún momento requerirán de RVP, en un promedio de 10 años posteriores al corrección de dicha cardiopatía, se requieren de algún indicador objetivo y altamente especifico que nos ayude a determinar el tiempo ideal para realizar el recambio valvular sin caer en el lado de un manejo “agresivo” y tempranamente innecesario con el fin de evitar la mayor posible someter a los pacientes a las comorbilidades inherentes a un procedimiento quirúrgico.

Se ha estudiado el rol de la fibrosis a nivel miocárdico, el cual se ha asociado como un marcador de resultados clínicos adversos en pacientes corregidos con Tetralogía de Fallot. Unos los factores que se asocian a un aumento de dicha fibrosis tales como el aumento del índice de volumen sistólico ($FE\ VD/FE\ VI$) > 0.45 previo a la cirugía correctiva de TOF, es probable que dicha fibrosis se asocie a alteraciones hemodinámicas posteriores a la cirugía incluso a una disfunción ventricular precoz que amerita seguimiento mas estrecho por la probabilidad de requerir alguna intervención de manera más precoz que en otros pacientes con fibrosis menos marcada. 21

Anteriormente para determinar el grado de fibrosis a nivel miocárdico era necesario realizar una biopsia miocárdica sin embargo con los avances en imagen cardiaca es posible estimar dichas alteraciones mediante RM cardiaca. Sin embargo, esto es un área en la que aún no se ha explorado mucho, por lo que sería interesante determinar si la fibrosis previa a la reparación inicial de TOF y posterior a esta influirá sobre la necesidad mas temprana de RVP, limitación en la clase funcional, necesidad de reintervención, aparición de arritmias y sobre todo la supervivencia en general. Dado que los requerimientos de infraestructura y el poco número de unidades médicas que cuenten con los recursos para llevar a cabo esta serie de estudios y seguimiento de los pacientes a largo plazo, pasarán décadas hasta que se pueda determinar una asociación de todos estos factores y su influencia sobre la morbilidad y supervivencia general en estos pacientes.

CONCLUSIONES

De los hallazgos más relevantes en este estudio es que se demostró la efectividad de clínica del recambio de válvula pulmonar respecto a la disminución de los volúmenes ventriculares, mejoría de la fracción de eyección del ventrículo derecho y sobre todo la mejoría de la clase funcional en aquellos pacientes que presentaban una disminución de ésta disminuyendo la limitación de sus actividades en la gran mayoría de los pacientes. Si bien no hubo cambios significativos en el electrocardiograma aun habría que seguir observando a mediano-largo plazo la repercusión de la permanencia de esta alteración electrofisiológica.

Aunque los criterios para colocar una prótesis valvular pulmonar no son perfectos y aun hay discrepancia en muchos centros se debe enfatizar la utilidad de esta con el fin de mejorar las condiciones de aquellos pacientes corregidos de Tetralogía de Fallot ya que su utilidad clínica esta demostrada tanto en este estudio como en los estudios ya publicados con el fin de preservar la función ventricular y evitar a largo plazo la necesidad de trasplante cardiaco. Aun hacen falta mas estudios que abarquen población pediátrica.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

A pesar de haber contado con un mayor numero de pacientes comparado con el estudio previo realizado en esta unidad, aun la muestra es pequeña comparada con otras series reportadas, por lo que se sugiere continuar el seguimiento de estos pacientes.

Dado que es un estudio retrospectivo hubo limitaciones para acceder a la información de algunos pacientes ya sea por alta por mayoría de edad o defunción ya que no es posible acceder a los expedientes con más de 10 años con pérdida de seguimiento por alguna de las 2 razones antes mencionadas.

La resonancia magnética cardiaca al ser una modalidad de imagen emergente que requiere cierta habilidad tanto en su adquisición como en su interpretación en algunos pacientes no pudieron ser analizadas los volúmenes o función sistólica por mala técnica de adquisición.

BIBLIOGRAFIA:

1. Allen HD. Moss & Adam's Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult 2016.
2. Al Mosa AFH, Madathil S, Bernier PL, Tchervenkov C. Long-Term Outcome Following Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2021 Sep;12(5):616-627.
3. Forman J, Beech R, Slugantz L, Donnellan A. A Review of Tetralogy of Fallot and Postoperative Management. *Crit Care Nurs Clin North Am.* 2019 Sep;31(3):315-328.
4. Geva, T. (2013). Indications for Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot: The Quest Continues. *Circulation*, 128(17), 1855–1857.
5. Kwak JG, Shin HJ, Bang JH, Kim ER, Lee JR, Kim WH, Bae EJ, Song MK, Kim GB. Effect of Pulmonary Valve Replacement in the Repaired Tetralogy of Fallot Patients with Trans-annular Incision: More than 20 Years of Follow-up. *Korean Circ J.* 2021 Apr;51(4):360-372.
6. Van den Eynde J, Sá MPBO, Vervoort D, Roever L, Meyns B, Budts W, Gewillig M, Ruhparwar A, Zhigalov K, Weymann A. Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot: An Updated Meta-Analysis. *Ann Thorac Surg.* 2022 Mar;113(3):1036-1046.
7. Forman J, Beech R, Slugantz L, Donnellan A. A Review of Tetralogy of Fallot and Postoperative Management. *Crit Care Nurs Clin North Am.* 2019 Sep;31(3):315-328.
8. Karl TR, Stocker C. Tetralogy of Fallot and Its Variants. *Pediatr Crit Care Med.* 2016 Aug;17(8 Suppl 1):S330-6.
9. Villafañe J, Feinstein JA, Jenkins KJ, Vincent RN, Walsh EP, Dubin AM, Geva T, Towbin JA, Cohen MS, Fraser C, Dearani J, Rosenthal D, Kaufman B, Graham TP Jr; Adult Congenital and Pediatric Cardiology Section, American College of Cardiology. Hot topics in tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2013 Dec 10;62(23):2155-66.
10. Márquez-González H, Yáñez-Gutiérrez L, Rivera-May JL, López-Gallegos D, Almeida-Gutiérrez E. Análisis demográfico de una clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Mexicano del Seguro Social, con interés en el adulto [Demographic analysis of a congenital heart disease clinic of the Mexican Institute of Social Security, with special interest in the adult]. *Arch Cardiol Mex.* 2018 Dec;88(5):360-368. Spanish. doi: 10.1016/j.acmx.2017.09.003. Epub 2017 Nov 7. PMID: 29126909.

11. Juan Calderón-Colmenero, Jorge Luís Cervantes-Salazar, Pedro José Curi-Curi^a, Samuel Ramírez-Marroquín. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización.
12. Tratamiento quirúrgico de la Tetralogía de Fallot clásica: Revisión Bibliográfica. Marcelo Maximiliano Ávila, Gustazo Lorenzo Escalada Lesme, Maria Angelina Martinez, Patricia Natalia Melnechuk, Mirta Liliana Mendez. Revista de Posgrado de la Cátedra Via Medicina No. 111. Dic 2001, página 1-4.
13. Preprocedural Imaging Evaluation of Pulmonary Valve Replacement After Repair of Tetralogy of Fallot. Lucia Flors, MD, PhD, Juliana Bueno, MD,† David Gish, MD, Shelby White, MD, Patrick T. Norton, MD, Klaus D. Hagspiel, MD, and Carlos Leiva-Salinas, MD, PhD. J Thorac Imaging 2020;35:153–166.
14. Karl TR, Stocker C. Tetralogy of Fallot and Its Variants. Pediatr Crit Care Med. 2016 Aug;17(8 Suppl 1):S330-6.
15. Flors L, Bueno J, Gish D, White S, Norton PT, Hagspiel KD, Leiva-Salinas C. Preprocedural Imaging Evaluation of Pulmonary Valve Replacement After Repair of Tetralogy of Fallot: What the Radiologist Needs to Know. J Thorac Imaging. 2020 May;35(3):153-166. doi: 10.1097/RTI.0000000000000478. PMID: 32073541.
16. Stephanie Fuller. Tetralogy of Fallot and pulmonary valve replacement: Timing and techniques in the asymptomatic patient.
17. Crean AM, Maredia N, Ballard G, Menezes R, Wharton G Forster J, et al. 3D Echo systematically underestimates right ventricular volumenes compared to cardiovascular magnetic resonance in adult congenital heart disease patients with moderate or severe RV dilatation. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance. 2011; 13 (1):78.
18. Sherptong RWC, Mollema SA, Blom NA, et al. Right ventricular peak systolic longitudinal strain is a sensitive marker for right ventricular deterioration in adult patients with tetralogy of Fallot. Int J Cardiovasc Imaging 2009;25:669–76.
19. Tacy E. Downing, Yuli Y. Kim, Tetralogy of fallot General Principles of Management.
20. Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F, Walsh EP. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. Circulation. 2009 Jan 27;119(3):445-51.
- 21 Kido T, Ueno T, Taira M, Ozawa H, Toda K, Kuratani T, Sawa Y. Clinical Predictors of Right Ventricular Myocardial Fibrosis in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot. Circ J. 2018 Mar 23;82(4):1149-1154.
- 22 Folino, A. F., & Daliento, L. (2005). Arrhythmias after tetralogy of fallot repair. *Indian pacing and electrophysiology journal*, 5(4), 312–324.