



CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO  
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE AGUASCALIENTES  
CENTRO DE CIENCIAS DE LA SALUD  
DEPARTAMENTO GINECO-OBSTETRICIA Y PEDIATRÍA

TESIS

USO DE LA ANGIOTOMOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO  
PERIOPERATORIO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT  
EN EL CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO

PRESENTA

Deysi Guadalupe Hernández Ortiz

PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALIDAD  
EN PEDIATRÍA

ASESORES

Dra. Julieta del Carmen González Palacios

Dr. Carlos Alberto Domínguez Reyes

Aguascalientes, Ags. Febrero del 2016



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA  
DE AGUASCALIENTES

**DEYSI GUADALUPE HERNÁNDEZ ORTIZ**  
**ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA**  
**PRESENTE**

Por medio de la presente se le informa que en cumplimiento de lo establecido en el Reglamento General de Docencia en el Capítulo XVI y una vez que su trabajo de tesis titulado:

**“USO DE LA ANGIOTOMOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO PERIOPERATORIO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO”**

Ha sido revisado y aprobado por su tutor y consejo académico, se autoriza continuar con los trámites de titulación para obtener el grado de:  
**Especialista en Pediatría**

Sin otro particular por el momento me despido enviando a usted un cordial saludo.

**ATENTAMENTE**  
**“SE LUMEN PROFERRE”**

**Aguascalientes, Ags., 28 de Enero de 2016.**

**DR. RAÚL FRANCO DÍAZ DE LEÓN**  
**DECANO DEL CENTRO DE CIENCIAS DE LA SALUD**

c.c.p. C. P. Ma. Esther Rangel Jiménez / Jefe de Departamento de Control Escolar  
c.c.p. Archivo



AUTORIZACION PARA IMPRESIÓN DE TESIS.

DR. FELIPE DE JESÚS FLORES PARKMAN.  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN DEL  
CENTENARIO MIGUEL HIDALGO

PRESENTE

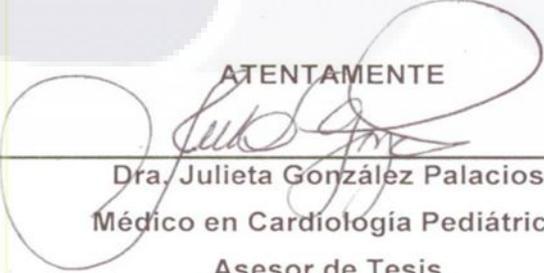
Por medio del presente documento hago constar que he participado con la Dra. Deysi Guadalupe Hernández Ortiz en la revisión de este trabajo de tesis con título: **USO DE LA ANGIOTOMOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO PERIOPERATORIO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO.**

Autorizo para impresión y presentación ante la Universidad Autónoma de Aguascalientes y Centenario Hospital Miguel Hidalgo.

Sin otro particular por el momento reciba un cordial saludo.

ATENTAMENTE

---

  
Dra. Julieta González Palacios.  
Médico en Cardiología Pediátrica.  
Asesor de Tesis.



Aguascalientes, Ags, Febrero 2016.

DR. FELIPE DE JESÚS FLORES PARKMAN.  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN DEL  
CENTENARIO MIGUEL HIDALGO

PRESENTE

Por medio del presente documento hago constar que la Dra. Deysi Guadalupe Hernández Ortiz egresada de la especialidad de **Pediatría** del Centenario Hospital Miguel Hidalgo, ha completado e integrado de manera satisfactoria su documento de tesis con título: **USO DE LA ANGIOTOMOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO PERIOPERATORIO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO**, por lo que doy mi aprobación para que continúe con los trámites de titulación y examen de grado reglamentario.

Sin otro particular por el momento reciba un cordial saludo.

ATENTAMENTE

Dra. Julieta González Palacios.  
Médico en Cardiología Pediátrica.

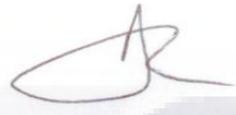
Asesor de Tesis.

Dra. Lucila Martínez Medina  
Jefe del Servicio de Pediatría

Dr. Victor Antonio Monroy Colín  
Médico Titular de Especialización en Pediatría



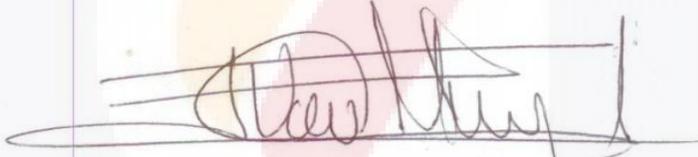
**DRA. JULIETA DEL CARMEN GONZÁLEZ PALACIOS**  
Asesor de Tesis



**DR. CARLOS ALBERTO DOMÍNGUEZ REYES**  
Tutor de Tesis



**DRA. LUCILA MARTÍNEZ MEDINA**  
Jefa del Departamento de Pediatría



**DR. VÍCTOR ANTONIO MONROY COLÍN**  
Profesor Titular del curso de Pediatría



**DR. FELIPE DE JESÚS FLORES PARKMAN SEVILLA**  
Jefe del departamento de Enseñanza e Investigación





**PROGRESO  
para  
todos**

GOBIERNO DE AGUASCALIENTES



**100 AÑOS  
POSADA**  
CENTENARIO LUCTUOSO 1913 - 2013

**COMITÉ DE ÉTICA EN INVESTIGACIÓN  
CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO**

CEI/006/2016

Aguascalientes, Ags., a 26 de Enero de 2016

**DRA. DEYSI GUADALUPE HERNÁNDEZ ORTIZ**  
MEDICO RESIDENTE III DE PEDIATRIA  
P R E S E N T E .

Estimada Dra. Hernández Ortíz:

En cumplimiento de las Buenas Prácticas Clínicas y la legislación Mexicana vigente en materia de Investigación Clínica, el Comité de Ética en Investigación del Centenario Hospital Miguel Hidalgo, revisó y aprobó su solicitud de cambio en el título de tesis, quedando de la siguiente manera:

**"USO DE LA ANGIOTOMOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO PERIOPERATORIO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO".**

Agradeceré enviar a este Comité, informes periódicos sobre el avance y reporte final una vez concluido.

**ATENTAMENTE**

  
**DR. CARLOS ALBERTO DOMÍNGUEZ REYES**  
SECRETARIO TÉCNICO DEL COMITÉ DE ÉTICA EN  
INVESTIGACIÓN DEL CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO

c.c.p. DR. FELIPE DE JESÚS FLORES PARKMAN SEVILLA, Jefe del Dpto. Enseñanza.  
DRA. LUCILA MARTÍNEZ MEDINA.- Jefa del Dpto. de Pediatría.  
DRA. JULIETA DEL CARMEN GONZÁLEZ PALACIOS.- Tutora de Tesis.

CADR/cjg\*



[www.aguascalientes.gob.mx/HospitalHidalgo/](http://www.aguascalientes.gob.mx/HospitalHidalgo/)  
C. Galeana Sur 465. Colonia Obraje | Aguascalientes, Ags. | C.P. 20230  
Tel: 01 (449) 994 67 20 | Fax: 01 (449) 994 67 48

Centenario  
**HOSPITAL  
MIGUEL HIDALGO**



## AGRADECIMIENTOS

**Mi más sincero agradecimiento a mis asesores de tesis Dra. Julieta González Palacios, por su tiempo, dedicación, así como a su amistad, al Dr. Carlos Domínguez, por haberme ofrecido su apoyo.**

**Agradezco a mis compañeros de generación, infinitamente por su compañía, su apoyo, tanto en los momentos difíciles, así como en los buenos momentos; sé que sin ellos la residencia no hubiera sido la misma; pues siempre estuvieron ahí para darme la mano u ofrecerme un hombro.**

**A todos mis adscritos, de esta mi segunda casa el Centenario Hospital Miguel hidalgo; ya que de todos ellos aprendí muchas cosas; tanto a nivel profesional y personal.**

**A la Dra. Ofelia Torres Coronado, por su dedicación a todos los médicos becarios; al Dr. Víctor Monroy Colín, por su apoyo en estos últimos meses de residencia como titular del curso.**

**A mis niños, todos aquellos que fueron mis pacientes durante estos tres años, que me enseñaron que una sonrisa vale más que mil palabras; y que un gracias puede aligerar hasta la guardia más pesada.**

**Y sobre todo a mis padres, quienes siempre han estado ahí; me han apoyado en todos los sentidos; gracias por ser mi motor; a ellos les debo todo lo que soy; me han impulsado a ser mejor médico y persona.**

## DEDICATORIA

***"Nunca desistas de un sueño.  
Sólo trata de ver las señales que te lleven a él".  
Paulo Coelho***

**Primero que nada a Dios por haberme permitido llegar hasta aquí, por guiarme por el buen camino, dándome fuerza para seguir adelante, y enseñándome que contigo todas las cosas son posibles.**

**A mis padres, Pedro Hernández Salas y María Guadalupe Ortiz Rivera que siempre han creído en mí, y me han apoyado en todo; hasta cuando les dije que quería estudiar medicina; me han enseñado el valor de la responsabilidad, honestidad y el respeto, sin ellos no hubiera sido fácil; sé que no me alcanzaré la vida para agradecer todo lo que me han dado y lo que han hecho por mí.**

**A mis hermanos, por tenerme paciencia y perdonar todos esos momentos que no estuve con ustedes. A Maribel por ser mi hermana, mi mejor amiga y mi compañera.**

## ÍNDICE GENERAL

<b>ÍNDICE GENERAL .....</b>	<b>1</b>
<b>ÍNDICE DE TABLAS.....</b>	<b>3</b>
<b>ÍNDICE DE GRÁFICAS .....</b>	<b>4</b>
<b>ACRÓNIMOS.....</b>	<b>5</b>
<b>RESUMEN .....</b>	<b>6</b>
<b>ABSTRACT .....</b>	<b>7</b>
<b>INTRODUCCIÓN .....</b>	<b>8</b>
<b>CAPITULO I. MARCO TEÓRICO.....</b>	<b>9</b>
<b>1.1 INCIDENCIA .....</b>	<b>9</b>
<b>1.2 ETIOLOGÍA .....</b>	<b>9</b>
<b>1.3 CARACTERÍSTICAS ANATÓMICAS.....</b>	<b>9</b>
<b>1.4 FISIOPATOLOGÍA Y CUADRO CLÍNICO .....</b>	<b>11</b>
<b>1.5 DIAGNÓSTICO PREOPERATORIO .....</b>	<b>12</b>
<b>1.6 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO .....</b>	<b>15</b>
<b>1.7 EVOLUCIÓN POSTQUIRÚRGICA.....</b>	<b>18</b>
<b>1.8 INDICACIONES DE REOPERACIÓN .....</b>	<b>19</b>
<b>1.9 PRONÓSTICO.....</b>	<b>20</b>
<b>CAPITULO II. METODOLOGIA .....</b>	<b>21</b>
<b>2.1 DEFINICION DEL PROBLEMA.....</b>	<b>21</b>
<b>2.2 JUSTIFICACIÓN .....</b>	<b>21</b>
<b>2.3 OBJETIVOS .....</b>	<b>21</b>
<b>CAPITULO III. MATERIAL, PACIENTES Y MÉTODOS.....</b>	<b>22</b>
<b>3.1 TIPO DE ESTUDIO .....</b>	<b>22</b>
<b>3.2 DISEÑO.....</b>	<b>22</b>
<b>3.3 CRITERIOS DE INCLUSIÓN .....</b>	<b>22</b>
<b>3.4 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.....</b>	<b>22</b>
<b>3.5 METODO DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA .....</b>	<b>22</b>
<b>3.6 VARIABLES ANALIZADAS.....</b>	<b>22</b>
<b>3.6.1 VARIABLES INDEPENDIENTES .....</b>	<b>22</b>
<b>3.6.2 VARIABLES DEPENDIENTES .....</b>	<b>23</b>

<b>3.7 ANÁLISIS ESTADÍSTICO .....</b>	<b>23</b>
<b>RESULTADOS.....</b>	<b>24</b>
<b>DISCUSIÓN .....</b>	<b>31</b>
<b>CONCLUSIONES .....</b>	<b>33</b>
<b>GLOSARIO .....</b>	<b>34</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA .....</b>	<b>36</b>



## ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Distribución demográfica de 17 pacientes con.....	24
Tabla 2. Saturación de Oxígeno.....	25
Tabla 3. Distribución de Angiotomografías en relación con el evento quirúrgico.....	26
Tabla 4. Correlación entre procedimientos en el diagnóstico de.....	27
Tabla 5. Índice diagnóstico del ecocardiograma y la Angiotomografía .....	27
Tabla 6. Manejo Quirúrgico de Ramas Pulmonares.....	28
Tabla 7. Índice diagnóstico del ecocardiograma y la Angiotomografía .....	29
Tabla 8. Porcentaje de Mortalidad Quirúrgica en pacientes con .....	30



## ÍNDICE DE GRÁFICAS

Gráfica 1. Estado de Nutrición en pacientes.....	25
Gráfica 2. Ampliación de Anillo pulmonar .....	28
Gráfica 3. Tratamiento quirúrgico en pacientes con Tetralogía de Fallot.....	29



## ACRÓNIMOS

**TF** Tetralogía de Fallot  
**CIV** Comunicación interventricular  
**TSVD** Tracto de salida del ventrículo derecho  
**VD** Ventrículo derecho  
**VI** Ventrículo izquierdo  
**BCRD** Bloqueo completo de Rama derecha  
**HBAI** Hemibloqueo anterior izquierdo  
**BAVC** Bloqueo auriculoventricular completo  
**NYHA** Escala New York Heart Association



## RESUMEN

La tetralogía de Fallot es la enfermedad cardíaca congénita cianógena más común. El tratamiento de estos pacientes es quirúrgico; sin corrección quirúrgica el pronóstico es malo, con una sobrevida al año de 66-75%, a los 10 años de 24-30%; con la cirugía paliativa la sobrevida aumenta hasta el 90%; y es cercana al 97% en pacientes sometidos a cirugía correctiva.

Los resultados quirúrgicos en los pacientes con Tetralogía de Fallot, dependen en gran medida de un diagnóstico preoperatorio preciso. El ecocardiograma permite definir con precisión la anatomía intracardiaca, pero tiene limitaciones al evaluar la anatomía extracardiaca, por lo que se requieren de métodos diagnósticos complementarios.

Con el objetivo de analizar el desempeño de la angiotomografía en el diagnóstico preoperatorio de la Tetralogía de Fallot en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo, de determinar el impacto de los hallazgos encontrados en la angiotomografía en la técnica quirúrgica empleada en el tratamiento de estos pacientes y describir su evolución, se analizaron los hallazgos de 24 angiotomografías realizadas a 17 pacientes y se compararon con los hallazgos ecocardiograficos, encontrando buena correlación entre ambas al evaluar los defectos intracardiacos (comunicación interventricular, comunicación interauricular, infundíbulo pulmonar, cabalgamiento aórtico, y anillo pulmonar) y una mayor sensibilidad (100%) de la angiotomografía que el ecocardiograma (63.6%) para detectar alteraciones en ramas pulmonares, ambas con excelente especificidad (100% y 92% respectivamente).

Once de los 17 pacientes tuvieron alteraciones en las ramas pulmonares que requirieron de colocación de stent mediante cateterismo cardiaco o plastía de la rama pulmonar transquirúrgica. Catorce de los 17 pacientes fueron sometidos a corrección quirúrgica, de ellos 78.7% requirieron parche transanular pulmonar.

La mortalidad general fue de 23.7%.

## **ABSTRACT**

**Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease. Treatment of these patients is surgical; without surgical correction the prognosis is poor, with a survival rate of 66-75% per year, at 10 years 24-30%; with palliative surgery increases survival to 90%; and it is close to 97% in patients undergoing corrective surgery.**

**Surgical results in patients with Tetralogy of Fallot, depend heavily on accurate preoperative diagnosis. The echocardiogram can precisely define intracardiac anatomy, but has limitations when assessing the extracardiac anatomy, so they require complementary diagnostic methods.**

**In order to analyze the performance of angiography in the preoperative diagnosis of Tetralogy of Fallot in the Centenario Hospital Miguel Hidalgo, to determine the impact of the findings on angiography in the surgical technique used in treating these patients and describe its evolution, the findings made angiotomografías 24 of 17 patients and compared with the echocardiographic findings, finding good correlation between the two to assess intracardiac defects (ventricular septal defect, atrial septal defect, pulmonary outflow tract, aortic override, and pulmonary annulus) were analyzed and greater sensitivity (100%) of the echocardiogram angiography (63.6%) to detect alterations in pulmonary branches, both with excellent specificity (100% and 92% respectively).**

**Eleven of the 17 patients had alterations in the pulmonary artery that required stent by cardiac catheterization or transsurgical plasty of pulmonary artery. Fourteen of the 17 patients underwent surgical correction, of which 78.7% required pulmonary transannular patch.**

**Overall mortality was 23.7%.**

## **INTRODUCCIÓN**

**La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía compleja más frecuente y mejor conocida. Sus manifestaciones clínicas varían según el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y su repercusión hemodinámica. El tiempo ha permitido ver los resultados a largo plazo de los diferentes abordajes quirúrgicos.**

**El tratamiento quirúrgico puede ser correctivo o paliativo de acuerdo a las condiciones de paciente.**

**El diagnóstico se hace mediante el ecocardiograma, pero siempre hay que tener en cuenta la sospecha clínica, además de los estudios clásicos como la radiografía de tórax en la cual se observa el flujo pulmonar disminuido, pulmonar excavada, ápex levantado y particularmente el arco aórtico derecho. El electrocardiograma se reconoce ritmo sinusal y desviación del eje de QRS a la derecha con hipertrofia ventricular derecha. Otros métodos diagnósticos son el cateterismo, la angiotomografía y la resonancia magnética.**

**El ecocardiograma doppler es el método de elección para su diagnóstico; sin embargo, recientemente la angiotomografía se ha convertido también en una herramienta útil para el diagnóstico y seguimiento postquirúrgico.**

**Es un método adecuado para la evolución diagnóstica, planeación quirúrgica y para seguimiento posquirúrgico en pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot. Es una alternativa en pacientes en quienes la resonancia está contraindicada por los dispositivos implantados.**

**Es necesario un conocimiento adecuado de hallazgos diagnóstico, comorbilidades, cambios posquirúrgicos y posibles complicaciones.**

# TESIS TESIS TESIS TESIS TESIS

## CAPITULO I. MARCO TEÓRICO

### 1.1 INCIDENCIA

La tetralogía de Fallot es la enfermedad cardíaca congénita cianótica más común, con una incidencia de seis por cada 10.000 nacidos vivos, con un ligero predominio de varones sobre mujeres y representa alrededor del 5-7% de todas las cardiopatías congénitas. <sup>(1,2)</sup>

La descripción de la lesión que lleva su nombre la hizo Etienne-Louis Arthur Fallot en el siguiente trabajo: "*Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleu (cyanose cardiaque)*", publicado en la revista Marseille Médical, en 1888. Sin embargo, parece que no se trata de la primera descripción de esta enfermedad ya que Eduard Sandifort (1742-1814), se refirió a ella en *Observationes anatomico-pathologicae*, (Lugduni Batavorum 1771).<sup>(3)</sup>

### 1.2 ETIOLOGÍA

A pesar de que están descritos diversos genotipos asociados a la tetralogía de Fallot, la mayoría de los pacientes no son sindrómicos. La microdelección del cromosoma 22q11, responsable del síndrome clínico conocido como CATCH22; se identifica en el 16,6% de los niños con Tetralogía de Fallot, hijos de padres sanos. En menor proporción, aunque significativamente mayor a la de la población general, se asocia al síndrome de Down; pues representa el 14-15% de las cardiopatías en los niños con síndrome de Down.<sup>(4)</sup>

Otros factores relacionados con su aparición son la fenilcetonuria, ingesta de ácido retinoico y trimetadiona durante la gestación. <sup>(5)</sup>

### 1.3 CARACTERÍSTICAS ANATÓMICAS

La diferencia esencial entre la tetralogía de Fallot y el corazón normal es que, en la tetralogía, los componentes de la cresta supraventricular se han separado aunque cada elemento conserva su propia individualidad.

Una características cardinal de la tetralogía es la desviación anterocefálica del septum de salida, o su remanente fibroso, sin embargo esta alteración de forma aislada no es suficiente para producir la Tetralogía de Fallot, ya que esta desviación puede ocurrir junto con una amplia conexión

biventricular de la válvula aórtica en ausencia de estenosis subpulmonar. Esta combinación es llamada "Comunicación interventricular tipo Eisenmenger".

La otra característica esencial para producir Tetralogía, además de la desviación antero-cefálica del septum muscular es la hipertrofia de las trabeculaciones septoparietales o de la pared libre conal. Dicha hipertrofia es evidente aun cuando el septum de salida es representado solo por un remanente fibroso, como ocurre en la comunicación interventricular doble abocada. <sup>(6)</sup>

Los estigmas anatómicos característicos que dieron lugar a la descripción clásica de la tetralogía de Fallot son:

1. Estenosis pulmonar. **La estenosis pulmonar puede afectar a la region subvalvular y/o valvular, además de a la supravalvular. Lo más frecuente es que este afectado más de un nivel anatómico, principalmente el subvalvular y el valvular.**
2. Comunicación interventricular. **La comunicación interventricular es siempre subaórtica, es decir, está situada inmediatamente debajo de la válvula aórtica.**
3. Cabalgamiento aórtico. **El cabalgamiento aórtico se produce porque el septo interventricular esta desviado hacia delante y hacia la derecha. Esto provoca su mala alineación con la pared anterior de la aorta, con lo cual esta queda conectada anatómicamente con ambos ventrículos.**
4. Hipertrofia ventricular derecha. **La hipertrofia ventricular derecha se considera secundaria a la estenosis pulmonar crónica.**

La forma anatómica habitual y la más favorable tanto para la corrección quirúrgica como para el pronóstico a largo plazo del niño, es la Tetralogía de Fallot con anillo, tronco y ramas pulmonares de tamaño normal o prácticamente normal. <sup>(6)</sup>

Si bien es verdad que, en la mayoría de los pacientes con Tetralogía de Fallot, el árbol pulmonar es normal, lo que realmente marca en mayor medida el grado de severidad del Fallot no es el árbol pulmonar sino el tamaño del anillo y de la válvula pulmonar. Si el anillo es pequeño, lo que sucede en dos tercios de los pacientes, es necesario colocar un parche transanular durante la corrección quirúrgica, lo que conlleva posibles reoperaciones en el futuro. Si es

de tamaño normal (un tercio de los pacientes), la cirugía respeta la válvula pulmonar, y disminuye la posibilidad de una reoperación futura. <sup>(6)</sup>

#### **1.4 FISIOPATOLOGÍA Y CUADRO CLÍNICO**

Los rasgos fisiopatológicos típicos del Fallot son:

- 1. El carácter evolutivo de la estenosis pulmonar, cualquiera que sea su forma anatómica.**
- 2. El equilibrio hemodinámico causado por las dos lesiones principales: la estenosis pulmonar y la comunicación interventricular. Se trata, pues, de un equilibrio inestable y en todo caso cambiante con el tiempo, siempre evolutivo hacia el predominio de la primera.**

La aparición de síntomas en el niño dependerá de cuál de las dos lesiones predomine. Si la estenosis pulmonar no es severa lo cual puede suceder en las primeras semanas de la vida, el paso de sangre del ventrículo izquierdo al derecho a través de la comunicación interventricular, y de aquí a los pulmones a través del árbol pulmonar, puede ser abundante, por lo cual pueden presentar signos clínicos de insuficiencia cardiaca (Fallot rosado o precianótico).

Por el contrario, si la estenosis pulmonar es severa, parte de la sangre desaturada del ventrículo derecho pasa hacia el ventrículo izquierdo y a la aorta a través de la comunicación interventricular. Este hecho provoca cianosis, el signo clínico más relevante de la tetralogía de Fallot, que será más intensa, por tanto, cuanto más severa sea la estenosis pulmonar. Esto origina cianosis y disnea de esfuerzo que mejora con la posición en cuclillas (Fallot cianógeno). <sup>(7)</sup>

Las crisis hipóxicas son episodios de disnea grave y cianosis desarrollados en periodos de alta demanda de oxígeno, como el ejercicio. La fisiopatología de estas crisis yace en la activación de un reflejo por incremento de la contractilidad del ventrículo derecho que provoca liberación de catecolaminas con hiperventilación, vasodilatación periférica y bradicardia, lo que precipita los episodios. <sup>(8)</sup>

Otras manifestaciones clínicas son el retraso en el desarrollo tanto físico y psicomotor, además de manifestaciones de hipoxia crónica, como la acropaquia. El estado de hipoxia crónica condiciona al desarrollo de policitemia,

que aumenta la viscosidad sanguínea y produce riesgo de trombosis en diversos órganos. <sup>(5)</sup>

La Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar es la expresión patológica más severa de esta cardiopatía, se caracteriza por la ausencia de comunicación entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar que es secundaria a una obstrucción total localizada a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho y/o de la válvula pulmonar; existe además una comunicación interventricular infundibular posterior (subaórtica) con aorta que puede ser biventricular o nacer completamente del ventrículo derecho. <sup>(9)</sup>

### ***1.5 DIAGNÓSTICO PREOPERATORIO***

Aunque la ecocardiografía Doppler proporciona un diagnóstico adecuado de la anatomía intracardiaca de estos pacientes, la angiografía se utilizaba generalmente para complementar el estudio ecocardiográfico, pues permite una evaluación más precisa de la vasculatura pulmonar. <sup>(10)</sup>

La evaluación precisa de la anatomía de la vasculatura pulmonar es extremadamente importante antes de la intervención quirúrgica, ya que con frecuencia existen anormalidades en las arteriales pulmonares, así como arterias colaterales que pueden estar presentes principalmente en pacientes con atresia pulmonar. La angiografía ha sido considerada como el estándar oro en la evaluación de la vasculatura pulmonar. <sup>(10)</sup>

Actualmente la indicación del cateterismo es excepcional y se limita a casos concretos en los que el estudio ecocardiográfico no proporciona datos definitivos por su complejidad, como las alteraciones del número, distribución y tamaño de las arterias pulmonares y, según los grupos quirúrgicos, algunos casos con sospecha de coronaria anómala. <sup>(11)</sup>

La tomografía computada, inventada por Godfrey Hounsfield en 1972, ha tenido una evolución insospechada y un empleo prácticamente ilimitado. Mientras los sistemas de primera generación adquirirían una sola imagen en aproximadamente 300 seg, en la actualidad los equipos de cuarta generación realizan la adquisición de hasta 256 imágenes en tan sólo 400

mseg, es decir 900–1,000 veces más rápidos que los aparatos de primera generación.<sup>(12)</sup>

La angiografía por tomografía computarizada es un examen mínimamente invasivo que, a través de imágenes en segunda/tercera dimensión y en tiempo real, favorece el adecuado abordaje diagnóstico de los pacientes con cardiopatías, en quienes se requiere una rápida y precisa evaluación de su anatomía. Permite evaluar las estructuras extracardíacas, como arterias pulmonares, venas, y el arco aórtico, estructuras en que la ecocardiografía pierde precisión y ofrece una evaluación pre y postoperatoria de las estructuras cardíacas.<sup>(13)</sup>

La angiotomografía de tórax permite visualizar no sólo el corazón y los grandes vasos sino también el pulmón y la vía aérea, aportando información adicional a otros métodos de diagnóstico cardiovascular. En el abdomen permite demostrar la anatomía vascular y la relación de las lesiones vasculares con los órganos vecinos. A diferencia de la resonancia, en escasos segundos este examen permite valorar la patología a estudiar, utilizando medio de contraste no iónico que en general produce escasas reacciones adversas en los niños; además permite realizar estudios en pacientes con marcapasos y cirugías previas, ya que los artefactos metálicos producidos por los clips son menos significativos que en la resonancia.<sup>(14)</sup>

La angiotomografía está indicada para la evaluación de cardiopatías congénitas, shunts, estudio de anillos vasculares, coartación aórtica, trauma aórtico, vasculitis, drenajes venosos pulmonares anómalos, secuestro pulmonar, hipertensión portal y estudio vascular.<sup>(15)</sup>

En los últimos años ha aparecido la angiotomografía como un examen atractivo para el estudio vascular en niños, ya que es muy rápido y obtiene imágenes de excelente calidad. Permite visualizar no sólo los vasos a estudiar sino también los órganos vecinos, aportando información adicional a la angiografía convencional. Utiliza dosis de contraste muy inferiores a la angiografía convencional, lo que posibilita repetir la inyección de contraste en caso de necesidad, sin alcanzar las altas dosis utilizadas convencionalmente.<sup>(15)</sup>

El uso de técnicas de diagnóstico por imagen que requieren radiación ionizante está aumentando, especialmente en cardiología pediátrica. Hay preocupaciones comprensibles dado que el paciente pediátrico presenta de 3 a 6 veces más susceptibilidad a los efectos carcinogénicos de las radiaciones ionizantes en comparación con los adultos. Además, los niños con enfermedad cardíaca congénita frecuentemente son sometidos a estudios de imagen repetición, por lo que puede presentar secuelas relacionadas con radiación. <sup>(13)</sup>

Cuando utilizamos angiotomografía; mientras más pequeño es el paciente, menor será la cantidad de contraste a inyectar. En la literatura se plantea el uso de 1,5 a 4 ml/kg de contraste yodado.

La velocidad de inyección debe ser la más uniforme posible, lo que se logra con el uso de bomba de infusión a velocidades de 2-3 ml/seg y en menor medida con la inyección manual, que logra velocidades máximas de 1,6 ml/seg utilizando presión constante. <sup>(16)</sup>

Cuando se compara el riesgo de la angiografía coronaria selectiva a la angiotomografía coronaria, existen riesgos comunes a ambos procedimientos, tales como una reacción alérgica al medio contraste y la radiación. Típicamente, se inyectan 100 a 130 ml de medio de contraste no iónico que contiene de 300 a 350 mg de yodo por mililitro para la angiotomografía o una combinación de inyecciones intraarteriales selectivos coronarios y posiblemente una ventriculografía para estudios de cateterismo cardíaco. Medios de contraste no iónico provocan reacción alérgica severa en 0,2% a 0,7% de los pacientes. <sup>(17)</sup>

La angiotomografía coronaria presenta un riesgo de extravasación, que se produce en 0,3% a 0,6% de los pacientes cuando se utiliza un inyector de corriente en una línea vascular periférica. Además de la incidencia 0,37% de las reacciones al contraste, cateterismo cardíaco tiene una tasa de complicaciones mayores del 1,7%, incluyendo la mortalidad en 0,11%, infarto de miocardio en 0,05%, complicaciones neurológicas en 0,07%, y las complicaciones hemodinámicas en 0,26% de los casos. <sup>(18)</sup>

En más de 34 041 pacientes sometidos a cateterismo en un lapso de 2 años en 27 centros médicos en Gran Bretaña, el riesgo de mortalidad fue 0,11% asociada a dosis de radiación recibida y de una de las principales

complicaciones (excluyendo reacciones contraste) fue del 1,3%. La mayoría, si no todos, de estos eventos adversos graves fue consecuencia de cateterización cardíaca y por lo tanto se evitaría con el uso de angiografía. Por consiguiente, la combinación de los riesgos asociados a la radiación y no relacionada a esta (0,02% y 0,11%, respectivamente) produce un riesgo general de mortalidad de 0,13% para cateterismo casi dos veces mayor que para la angiografía (0,07%).  
(19)

La dosis administrada durante un estudio de tomografía computada se estima en términos en lo que conocemos dosis efectiva; ello permite determinar el riesgo biológico de exposición a la radiación y establecer diferencias de dosis entre procedimientos de imagen calculando la dosis para una exposición no uniforme con respecto al riesgo resultante de una exposición corporal uniforme. (20)

La unidad con la que se mide dosis efectiva es el sistema internación son los milisieverts (mSv); en la practica la dosis efectiva se obtiene al multiplicar la dosis por la longitud (DLP) por el factor de ponderación para la región del cuerpo expuesta a la radiación, en el caso del tórax dicho factor de ponderación es 0.014. La dosis para tomógrafos de 64 detectores oscila entre 12 y 30 mSv.  
(21)

### ***1.6 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO***

El pronóstico de los pacientes sin corrección quirúrgica es malo, con una sobrevida al año de 66-75%, y a los 10 años de 24-30%; con la cirugía paliativa la sobrevida aumenta hasta el 90%; y es cercana al 97% en pacientes sometidos a cirugía correctiva. La sobrevida posterior a la corrección quirúrgica llega a ser de 85% a 35 años. (22, 23)

El tratamiento quirúrgico puede ser paliativo o correctivo. La cirugía correctiva involucra el cierre de la comunicación interventricular, corrección del cabalgamiento aórtico y reparación de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. La cirugía paliativa se utiliza en presencia de contraindicaciones para el procedimiento correctivo permanente. El procedimiento paliativo más común es la fístula de Blalock-Taussig, que

TESIS TESIS TESIS TESIS TESIS

consiste en crear un cortocircuito entre la arteria subclavia y la pulmonar mediante una anastomosis con un injerto de Gorotex. <sup>(24)</sup>

El objetivo de la anastomosis Blalock-Taussig es aumentar el flujo pulmonar, mejorar la hipoxia y estimular el crecimiento de las ramas pulmonares, con el inconveniente de que puede producir distorsiones y estenosis distales de las ramas pulmonares, particularmente cuando se realiza en recién nacidos. Alrededor del 15% de los sometidos a una anastomosis y el 40% con dos anastomosis requieren plastía de las ramas pulmonares en el momento de la cirugía correctiva. <sup>(25)</sup>

A partir de la primera paliación quirúrgica de tetralogía de Fallot por Blalock y Taussig en 1945, el tratamiento quirúrgico ha evolucionado hasta llegar a la cirugía correctiva primaria que con seguridad se puede realizar en todos los grupos de edad. La seguridad de la reparación primaria temprana está bien documentado en la literatura con varios estudios que muestran que se trata de un procedimiento seguro, incluso en paciente neonato. <sup>(1)</sup>

La cirugía correctiva se lleva a cabo a través de una incisión de esternotomía media con circulación extracorpórea e hipotermia leve (32-34 °C). El corazón puede ser irrigado a través de la vena pulmonar superior derecha o comunicación interauricular. Consiste en el cierre de la CIV y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho; mediante la liberación de la estenosis pulmonar con la resección de fibras musculares infundibulares y ocasionalmente con un parche transanular disminuyendo la obstrucción del ventrículo derecho a la arteria pulmonar.

Actualmente la corrección quirúrgica primaria de la tetralogía de Fallot es un procedimiento de rutina con una baja tasa de mortalidad quirúrgica del 0-2%. Los defensores de la corrección quirúrgica primaria temprana creen que el alivio precoz del tracto de salida del ventrículo evitará la progresión de la obstrucción del ventrículo derecho y su disfunción, además de que permite establecer el flujo sanguíneo pulmonar. <sup>(1)</sup>

Un análisis de la información en la base de datos de la Sociedad de Cirujanos de Tórax y de Cardiopatías Congénitas, para conocer la prevalencia de las distintas técnicas quirúrgicas en la corrección de TF mostró que un total

de 3059 cirugías realizadas del 2002 al 2007; en pacientes menores de 18 años. Se realizó cirugía paliativa a 294 pacientes; corrección primaria a 2534. La corrección primaria se realizó en 975 pacientes entre los 3-6 meses, en 614 pacientes entre los 6 meses y 1 año de edad, en 492 de 1 a 3 años, y en 154 de 0 a 30 días de vida. Observándose mortalidad del 7.5% en 22 de los 294 pacientes con cirugía paliativa; 1.3% en 22 de los 2534 pacientes con reparación primaria; y un 0.9% en 2 de 217 pacientes quien se realizó corrección total después de cirugía paliativa. <sup>(26)</sup>

Los beneficios potenciales de la corrección de Tetralogía de Fallot temprana son bien conocidos, e incluyen:

1. La prevención de secuelas a largo plazo de la sobrecarga de presión del ventrículo derecho, y la hipertrofia ventricular derecha secundaria,
2. La mejor preservación de la función ventricular izquierda y la tolerancia al ejercicio
3. Menor incidencia de arritmias tardías al evitar o limitar la ventriculotomía derecha, y al dividir más que reseca las masas musculares,
4. Mejor desarrollo cognitivo e intelectual al evitar periodos prolongados de cianosis
5. Evitar otras secuelas de la desaturación sistémica prolongada
6. Reducir los costos médicos al realizar una sola operación. <sup>(27)</sup>

A pesar de la baja mortalidad quirúrgica, en la unidad de cuidados intensivos la morbilidad es relativamente común después de la reparación primaria de tetralogía de Fallot. Hay una fuerte correlación entre la morbilidad y factores tales como tiempo de bomba, tiempo de pinzamiento aórtico y la técnica quirúrgica. <sup>(1)</sup>

Otros factores de riesgo para corrección de tetralogía de Fallot son el bajo peso, presencia de atresia pulmonar y agenesia de válvula pulmonar, hipoplasia severa de anillo, arterias pulmonares pequeñas, Comunicación interventricular múltiple, Relación VD/VI >1. <sup>(23)</sup>

La mayoría de los autores consideran que con la corrección temprana de la tetralogía de Fallot se logra el alivio temprano de la obstrucción de la vía de

salida ventricular derecha produciéndose entonces menor hipertrofia ventricular derecha, y se evita la necesidad del parche transanular pulmonar cuya colocación se asociado con mayor insuficiencia valvular pulmonar y mayor incidencia de muerte súbita tardía. Además de la distorsión de la arteria pulmonar que ocurre frecuentemente con la colocación de la fistula, puede ocasionar mayor morbilidad y mortalidad. <sup>(27)</sup>

La cirugía tardía disminuye la sobrevida. Posterior a la corrección quirúrgica se pueden presentar complicaciones como: insuficiencia pulmonar residual, obstrucción residual a la vía de salida de ventrículo derecho, disfunción ventricular derecha, aneurisma de la vía de salida del ventrículo derecho, disfunción ventricular izquierda, regurgitación aórtica con dilatación de la raíz, endocarditis, taquiarritmias auriculares, taquicardia ventricular sostenida, bloqueo auriculoventricular. <sup>(23)</sup>

El trastorno de conducción más frecuentemente asociado con la evolución postoperatoria del tratamiento quirúrgico corrector es el BCRD que se produce en el 80%-90% de los casos si la corrección se ha realizado a través de una ventriculotomía. Su incidencia disminuye cuando la corrección se realiza por vía auricular. También puede presentarse bloqueo bifascicular (BCRD + HBAI) en el 15%-20%, trifascicular (BCRD + HBAI + PR largo) o BAVC permanente en el 1% de los pacientes. <sup>(28)</sup>

La identificación de los pacientes con probabilidad de presentar eventos catastróficos tardíos luego de la reparación de la tetralogía de Fallot persiste aún como un problema difícil, se ha encontrado que el ancho del complejo QRS mayor o igual a 180 ms es un buen predictor del desarrollo de arritmias ventriculares y de muerte súbita. <sup>(28)</sup>.

### ***1.7 EVOLUCIÓN POSTQUIRÚRGICA***

Los pacientes con tetralogía tienen una tendencia particular a incrementar sus líquidos intersticial, pleural y peritoneal tempranamente en el postoperatorio. Al igual que otros individuos muy cianóticos, probablemente tienen membranas capilares sistémicas y pulmonares anormales, y esto los

vuelve particularmente sensibles a los efectos dañinos de la bomba extracorpórea.

La desaturación arterial en las primeras horas del postoperatorio puede deberse a un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel atrial (que deberá demostrarse mediante ecocardiografía) que generalmente mejora en 48 horas, o a disfunción ventricular derecha, la cual requiere manejo intensivo, especialmente si la relación entre la presión ventricular derecha con la del ventrículo izquierdo es mayor a 0.7. Esta se asocia a riesgo de muerte y requiere intervención. Así como vigilar sangrado; con una hemostasia cuidadosa intraoperatoria y la corrección quirúrgica a edades tempranas, la reoperación por sangrado rara vez es necesaria.

Se debe vigilar el peso corporal, ya que es frecuente la retención temporal de líquidos, sobre todo si se utilizó parche transanular. En caso de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho es particularmente útil el uso de digoxina, así como diuréticos. La mayoría de los pacientes con TF reoperados de forma electiva pueden ser extubados precozmente, ya sea en el operatorio o durante las primeras 6 horas en la unidad de cuidados intensivos. Si no cumple criterios de extubación, los pacientes deben permanecer sedados y con analgesia por 12 a 24 horas hasta alcanzar estabilidad hemodinámica y respiratoria para iniciar destete. <sup>(29)</sup>

### ***1.8 INDICACIONES DE REOPERACIÓN***

La incidencia de reoperación por defectos residuales o recurrentes después de una reparación inicial intracardíaca es aproximadamente el 5%. El porcentaje de mortalidad en la reoperación es aproximadamente del 15%.

Las indicaciones más frecuentes de reoperación son: defecto ventricular septal residual y la obstrucción al TSVD residual o una combinación de ambos. La oxigenación de la sangre de la aurícula derecha debe ser comparada con la saturación de oxígeno de la sangre de la arteria pulmonar, si hay más del 10% de diferencia de la aurícula derecha a la arteria pulmonar, debe ser sospechado un defecto ventricular septal residual. <sup>(30)</sup>

### ***1.9 PRONÓSTICO***

**La morbimortalidad hospitalaria actualmente es < 3%. La morbilidad en el postoperatorio inmediato está relacionada con cuadros de bajo gasto, disfunción diastólica ventricular derecha y arritmias.**

**El pronóstico a largo plazo del Fallot típico es favorable. La supervivencia global es del 90% a los 30 años en clase funcional I o II de la NYHA, aunque evolutivamente suele aparecer cierta disminución en la capacidad de ejercicio en el test de esfuerzo, que parece guardar relación inversa con la edad de la reparación quirúrgica. Los tipos especiales de Fallot tienen peor pronóstico, aunque en su mayoría se logran supervivencias con buena calidad de vida. <sup>(25)</sup>**

## **CAPITULO II. METODOLOGIA**

### ***2.1 DEFINICION DEL PROBLEMA***

Los resultados quirúrgicos en los pacientes con Tetralogía de Fallot, dependen en gran medida de un diagnóstico preoperatorio preciso. El ecocardiograma permite definir con precisión la anatomía intracardiaca, pero tiene limitaciones al evaluar la anatomía extracardiaca, por lo que se requieren de métodos diagnósticos complementarios.

### ***2.2 JUSTIFICACIÓN***

El aumentar la precisión del diagnóstico preoperatorio de los pacientes con Tetralogía de Fallot, usando la angiotomografía como método complementario del ecocardiograma, permitirá mejorar los resultados y la evolución postoperatorias.

### ***2.3 OBJETIVOS***

- 1. Analizar el desempeño de la Angiotomografía en el diagnóstico preoperatorio de la Tetralogía de Fallot en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo.**
- 2. Determinar el impacto de los hallazgos encontrados en la Angiotomografía y en la técnica quirúrgica empleada en el tratamiento de los pacientes con Tetralogía de Fallot.**
- 3. Describir la evolución de estos pacientes.**

## **CAPITULO III. MATERIAL, PACIENTES Y MÉTODOS**

### ***3.1 TIPO DE ESTUDIO***

- **Observacional**

### ***3.2 DISEÑO***

- **Ambispectivo**
- **Longitudinal**

### ***3.3 CRITERIOS DE INCLUSIÓN***

- **Pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot, a quien se realizó angiotomografía en nuestro hospital en el periodo comprendido de enero del 2011 a diciembre del 2015.**

### ***3.4 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN***

- **Todo paciente que no cumpla con los requisitos anteriores**
- **No haber sido atendidos por el servicio de Cardiología Pediátrica**

### ***3.5 METODO DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA***

- **Se identificó a todos los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión mediante el registro de pacientes del Servicio de Cardiología Pediátrica.**
- **Se excluyó a un paciente adulto solamente para el análisis demográfico**

### ***3.6 VARIABLES ANALIZADAS***

#### ***3.6.1 Variables independientes***

- **Hallazgos Ecocardiográficos**

- TESIS TESIS TESIS TESIS TESIS
- Hallazgos en Angiotomografía
  - Tratamiento: paliativo o correctivo.

### ***3.6.2 Variables dependientes***

- Técnica Quirúrgica
- Evolución

### ***3.7 ANÁLISIS ESTADÍSTICO***

Se analizaron las variables de acuerdo a sus características y se describió su frecuencia y asociación mediante los siguientes métodos:

- Estadística descriptiva
- Medidas de concordancia
- Índice diagnóstico (sensibilidad, especificidad, valor predictivo).

## RESULTADOS

Se realizaron 24 angiotomografías a 17 pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot, en un periodo de 5 años (Enero 2011 a Diciembre 2015) en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo.

De los 17 pacientes analizados; 8 fueron mujeres (47%) y 9 hombres (53%), lo que nos da una relación 1.1:1, como lo menciona la literatura.

El promedio de edad al diagnóstico fue de 3 meses (1 día de vida - 1 año 8 meses), y al momento de la tomografía de 2 años 1 mes (7 meses - 6 años 7 meses). Se excluyó para el análisis demográfico a un paciente adulto cuyo diagnóstico se realizó a los 8 años, quien fué sometido a angiotomografía y cirugía a los 33 años.

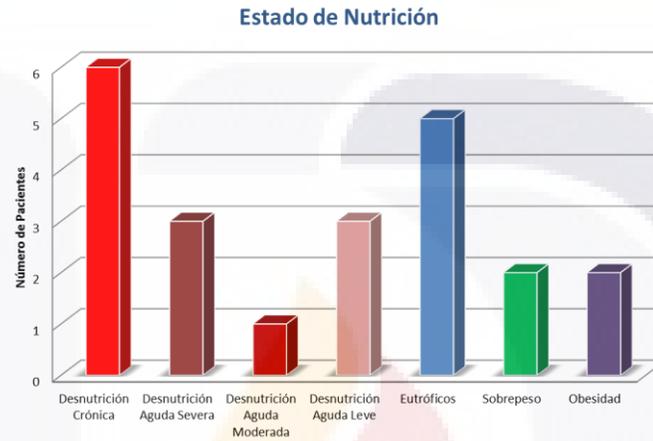
**Tabla 1. Distribución demográfica de 17 pacientes con Tetralogía de Fallot sometidos a Angiotomografía**

DISTRIBUCIÓN DEMOGRÁFICA		
SEXO	FEMENINO	MASCULINO
	8	9
EDAD	2 años 1 mes (7m - 6a 7m)	
PESO	10.8 kg (4.3 - 30.5)	
TALLA	87 cm (67-114)	

La mitad de los pacientes (8) tenían saturación de oxígeno menor a 79%, 7 (43%) (Tabla 2) presentaban desnutrición (leve, moderada o grave); y de ellos 6 (37%) retardo en el crecimiento (Gráfica 1) lo que indica la gravedad y estado clínico de este grupo de pacientes.

**Tabla 2. Saturación de Oxígeno**

Saturación O2	
>90%	9
80-89%	7
<79%	8



**Gráfica 1. Estado de Nutrición en pacientes Con Tetralogía de Fallot a los cuales se realizo Angiotomografía**

**El intervalo entre la realización del ecocardiograma y la angiotomografía fue de 2.6 meses (mismo día - 6m 29 días) y el tiempo entre la realización de la angiotomografía y la corrección quirúrgica fue de 4.4 meses (7 días – 2 años 11 meses).**

**Cinco de las 24 angiotomografías se realizaron en pacientes con cirugía paliativa previa (fístula sistémico-pulmonar); 14 antes de la cirugía correctiva (evaluación preoperatoria) y 5 después de la corrección quirúrgica (evaluación postoperatoria), como lo indica la tabla 2.**

**Tabla 3. Distribución de Angiotomografías en relación con el evento quirúrgico**

ANGIOTOMOGRAFIA (24)			
CIRUGÍA PALIATIVA POST		CORRECCION TOTAL	
		PRE	POST
Fistula BT	2	14	5
Fistula Central	1		
STENT	2		

**Comparamos los hallazgos ecocardiográficos y de angiotomografía de los siguientes detalles anatómicos cardiovasculares de estos pacientes:**

- 1. Comunicación interatrial**
- 2. Comunicación interventricular**
- 3. Cabalgamiento aórtico**
- 4. Obstrucción infundibular**
- 5. Anillo pulmonar**
- 6. Tronco arteria pulmonar**
- 7. Confluencia de ramas pulmonares**
- 8. Ramas pulmonares**
- 9. Arco Aórtico**
- 10. Defectos asociados**

**La comunicación interatrial, la comunicación interventricular y la obstrucción infundibular se visualizaron de manera más clara y precisa con el ecocardiograma que con la angiotomografía.**

**No hubo diferencia entre los 2 estudios para definir el grado de cabalgamiento y la lateralidad del arco aórtico.**

**Al comparar el grado de hipoplasia del anillo pulmonar determinado por ecocardiograma y por angiotomografía encontramos una concordancia moderada entre ambos estudios (kappa Cohen de 0.6). Los resultados se muestran en la siguiente tabla.**

**Tabla 4. Correlación entre procedimientos en el diagnóstico de Hipoplasia anillo pulmonar**

		Angiotomografía			
		Normal	Leve	Moderada	Severa
Ecocardiograma	Normal	3	0	0	0
	Leve	0	2	0	1
	Moderada	1	0	0	0
	Severa	0	1	0	9
Concordancia kappa Cohen: 0.6 (Moderada)					

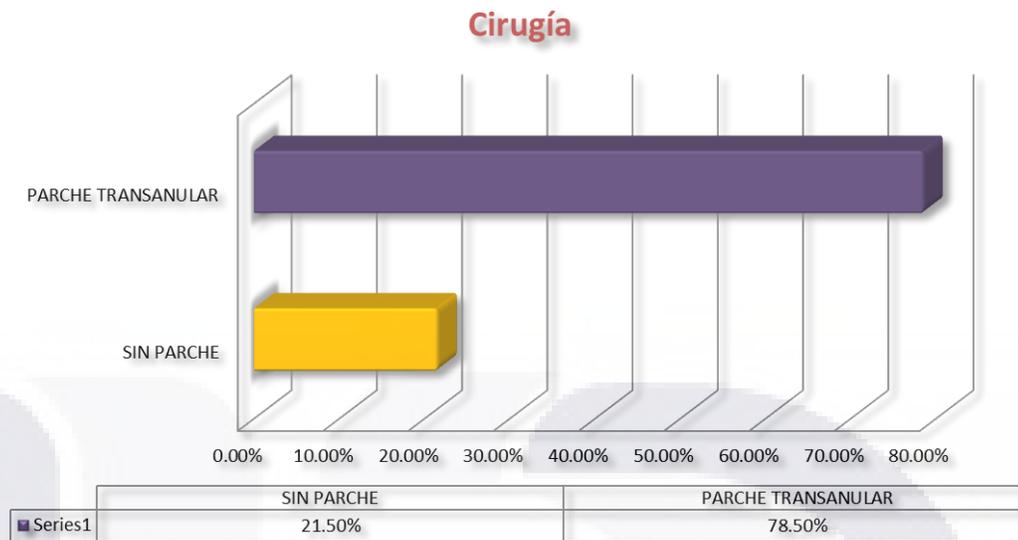
**Tabla 5. Índice diagnóstico del ecocardiograma y la Angiotomografía Hipoplasia de Anillo Pulmonar**

	SI	NO		SI	NO
+	10	0	+	8	0
-	1	2	-	3	2
Total	11	2	Total	11	2
Ecocardiograma			Angiotomografía		
	SEN	ESP	VPP	VPN	
Ecocardiograma	90.9%	100%	100%	66.7%	
Angiotomografía	72.1%	100%	100%	40%	

Al evaluar la hipoplasia del anillo pulmonar, el ecocardiograma mostró mejor sensibilidad pues detecto 10 de 11 casos, en comparación con la angiotomografía que solo detecto 8 casos; ambos tuvieron una especificidad del 100%.

Esto tiene implicación puesto que los pacientes con hipoplasia del anillo pulmonar requieren de colocación de un parche transanular pulmonar, lo que modifica el pronóstico a corto y largo plazo.

Once de los 14 pacientes sometidos a corrección quirúrgica requirieron parche transanular (78.5%); el 21.5% no requirieron de anuloplastía.



**Gráfica 2. Ampliación de Anillo pulmonar**

**En 11 de los estudios de angiogramas (45.8%) se detectó alteración de las ramas pulmonares que ameritó de modificación del plan de tratamiento. En 4 ocasiones se requirió de cateterismo terapéutico para colocación de stent en rama pulmonar en una o ambas ramas pulmonares y otro requirió angioplastia del tronco pulmonar. En 4 pacientes se realizó plastia quirúrgica de rama.**

**Tabla 6. Manejo Quirúrgico de Ramas Pulmonares**

TRATAMIENTO	No.
Stent	4
Fistula	2
Plastia Quirúrgica	4

**El ecocardiograma solo lo había sospechado en dos terceras partes los casos. La angiografía detectó el 100% de los casos con alteraciones y tuvo un caso falso positivo.**

**Tabla 7. Índice diagnóstico del ecocardiograma y la Angiotomografía en la detección de alteraciones de ramas pulmonares**

	SI	NO		SI	NO
+	7	0	+	11	1
-	4	13	-	0	12
Total	11	13	Total	11	13
<b>Ecocardiograma</b>			<b>Angiotomografía</b>		

	SEN	ESP	VPP	VPN
Ecocardiograma	63.6%	100%	100%	76.5%
Angiotomografía	100%	92%	91.7%	100%

Quince de los 17 pacientes fueron sometidos a cirugía, la siguiente figura muestra la ruta de tratamiento quirúrgico que han seguido hasta ahora estos pacientes.



**Gráfica 3. Tratamiento quirúrgico en pacientes con Tetralogía de Fallot**

Un paciente con diagnóstico tardío y gran desnutrición falleció en el postquirúrgico inmediato de cirugía paliativa (fístula de Blalock-Taussig), la familia de una paciente con síndrome de Down, postoperada de fístula de Blalock Taussig no aceptó el tratamiento quirúrgico correctivo, y un tercer paciente se encuentra en espera de cirugía correctiva. Catorce de nuestros 17

pacientes, fueron ya sometidos a corrección quirúrgica (2 ellos se había realizado tratamiento paliativo previo).

La edad promedio al realizar el procedimiento quirúrgico fue de 1 año 8 meses (8 meses – 9.4 años), con un promedio de estancia intrahospitalaria de 9 días (1-35 días), y un promedio de estancia en terapia pediátrica de 7 días (1-30 días).

Las principales complicaciones posquirúrgicas en el periodo inmediato fueron las dismetabolias (hipokalemia e hionatremia principalmente), la insuficiencia renal aguda, el síndrome de fuga capilar y las arritmias; y en los días subsecuentes las infecciones principalmente neumonías nosocomiales que aumentaron el tiempo de estancia intrahospitalaria.

Cuatro de los 17 pacientes fallecieron (mortalidad del 23.5%), todos ellos en el periodo postoperatorio inmediato, lo que se asoció a tiempo de bomba prolongado, bajo gasto y falla orgánica múltiple, 3 después de la corrección total y un paciente sometido a cirugía paliativa, mencionado previamente.

**Tabla 8. Porcentaje de Mortalidad Quirúrgica en pacientes con Tetralogía de Fallot**

MORTALIDAD QUIRÚRGICA			
Procedimiento	No. de pacientes	Defunción	
		No.	%
Corrección T	14	3	21.4
Fistula	3	1	33

Trece pacientes continúan en vigilancia, con buena evolución; 11 de los cuales fueron sometidos a corrección quirúrgica.

## **DISCUSIÓN**

**Los intervalos de tiempo entre los procedimientos diagnósticos y terapéuticos de estos casos fueron adecuados para permitir la comparación de mediciones y hallazgos de cada uno de los procedimientos.**

**El desempeño diagnóstico de ambos procedimientos fue muy bueno para los detalles anatómicos intracardiacos y del arco aórtico, sin embargo la imagen del ecocardiograma permitió definir con mayor precisión estos defectos. Para detectar la hipoplasia del anillo pulmonar, y predecir la necesidad de anuloplastia pulmonar el ecocardiograma mostró mayor sensibilidad que la angiotomografía.**

**La ventana operatoria habitual durante la corrección de los pacientes con Tetralogía de Fallot permite una buena exposición de los defectos intracardiacos y del anillo pulmonar, pero no permite la visualización adecuada de las ramas pulmonares, por lo es de suma importancia el diagnóstico preoperatorio preciso de las alteraciones de las ramas pulmonares para que el cirujano haga una disección amplia y realice una plastia o ampliación de la zona afectada.**

**La angiotomografía mostró mayor sensibilidad que el ecocardiograma para detectar las alteraciones de ramas pulmonares, y mantuvo una buena especificidad. El desempeño del ecocardiograma a este respecto fue subóptimo.**

**A pesar de la gravedad de los pacientes incluidos en esta serie, la morbilidad y mortalidad de los casos sometidos a angiotomografía (estudio invasivo, que requiere de sedación, y administración de medio de contraste) fue nula. Lo que aunado a la demostración de su beneficio al complementar al ecocardiograma en el diagnóstico preciso de la anatomía cardiovascular de estos pacientes nos hizo modificar el estudio perioperatorio rutinario de nuestros pacientes con Tetralogía de Fallot.**

**Consideramos que la evaluación clínica previa continúa siendo la base para realizar e interpretar un ecocardiograma en los niños con cardiopatía congénita, y que el ecocardiograma debe ser la base para realizar e interpretar una angiotomografía en estos niños.**

**Es importante indicar que los resultados de este estudio representan el desempeño de ambos métodos diagnósticos, en nuestras manos, considerando nuestra experiencia para realizarlos e interpretarlos, y que aunque correlaciona con lo informado por otros centros, puede aún mejorar.**

**Durante la elaboración de este trabajo confirmamos que la calidad y resultados de la angiotomografía han mejorado notablemente en estos 5 años en que la hemos utilizado como auxiliar en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas. Esto ha sido gracias al trabajo conjunto de los servicios de Imagenología, Anestesiología, Enfermería y Cardiología Pediátrica.**

**El tratamiento de los pacientes con Tetralogía de Fallot continúa constituyendo un reto para el grupo médico que los atiende. Cada vez tenemos mejores resultados tanto en mortalidad como morbilidad asociadas, tanto en nuestro centro como en lo reportado en la literatura mundial, sin embargo, aún debemos buscar optimizar nuestros recursos para lograr reducir los riesgos durante la atención de estos niños.**

## CONCLUSIONES

**El ecocardiograma fue superior en el diagnóstico de la anatomía intracardiaca y de la hipoplasia del anillo pulmonar. La Angiotomografía mostró superioridad en el diagnóstico de las anomalías de ramas pulmonares.**

**La Angiotomografía permitió cambiar el plan quirúrgico para visualizar ramas pulmonares, y planear ampliación de anillo pulmonar así como plastia de rama.**

**La mortalidad del grupo analizado fue de 23.5%, en todos los casos relacionado al evento quirúrgico. El 76.5% de los pacientes continúan en vigilancia con buena evolución.**

**Después de este análisis concluimos que la angiotomografía no sustituye pero si complementa de manera importante al ecocardiograma; por lo que a partir de este estudio incluimos ambos métodos diagnósticos en la evaluación pre y postoperatoria de todo paciente con Tetralogía de Fallot.**

## GLOSARIO

**Agenesia:** ausencia parcial o completa de un orgeno o de un tejido del organismo. En el proceso de formación del organismo (embriogénesis) el tejido afectado no se desarrolla de forma normal.

**Anastomosis:** Conexión quirúrgica entre dos estructuras.

**Bomba extracorpórea:** Estado de Shock controlado que permite un manejo de la función hemodinámica de acuerdo a las necesidades mínimas del paciente, por medio de un verdadero cortocircuito venoso-arterial que permite drenar la sangre del extremo venoso hacia una maquina oxigenadora que hace las veces de corazón-pulmón y que luego impulsa la sangre ya oxigenada hacia la aorta o el sistema arterial (cuando se utiliza canulación arterial), sin pasar por el sistema cardiopulmonar, permitiendo en esta forma colocar dicho sistema en reposo para poder manipularlo quirúrgicamente.

**CATCH 22:** Síndrome caracterizado por defectos Cardíacos, facies Anómalas, hipoplasia Tímica, anomalías del paladar, Hipocalcemia, debido a la microdelección en el brazo largo del cromosoma

**22.**

**Cresta supraventricular:** Relieve muscular de la pared del ventrículo ubicado entre el orificio auriculoventricular y el orificio de la arteria pulmonar.

**Disfunción:** desarreglo o alteración en el funcionamiento de un sistema u organismo predeterminado en una o más operaciones que le correspondan.

**Dosis efectiva:** dosis mínima capaz de producir el efecto deseado. Indicador cuantitativo de la probabilidad de que pueda ocurrir un efecto estocástico, sobre una persona irradiada a cuerpo completo.

**Estenosis:** Constricción o estrechamiento de un orificio o conducto corporal.

**Infundíbulo:** Región de superficie lisa no trabeculada que da paso a la arteria pulmonar. En su límite posterior existe un relieve muscular arqueado que se corresponde con la cresta supraventricular.

**Insuficiencia:** Estado en el que se encuentra disminuida la capacidad de un órgano para desarrollar las funciones que le son propias.

Milisieverts (mSv): **Equivale a un sievert (Sv), es una unidad derivada del sistema internacional que mide la dosis de radiación absorbida por la materia viva, corregida por los posibles efectos biológicos producidos. 1 Sv es equivalente a un julio entre kilogramo.**



## BIBLIOGRAFÍA

1. Egbe AC, Mittnacht AJ, Nguyen K, et al. Risk factors for morbidity in infants undergoing tetralogy of fallot Repair. *Annals of Pediatric Cardiology* 2014; 13-18.
2. Pedersen LM, Pedersen TA, Ravn HB, et al. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008; 18: 423-9.
3. Acierno, L.J. *The History of Cardiology*. London, The Parthenon 1994; 236–47.
4. Greenway SC, Pereira AC, Lin JC, et al. De novo copy number variants identify new genes and loci in isolated sporadic tetralogy of Fallot. *Nat Genet* 2009; 41:931.
5. Bailliard F, Anderson R. Tetralogy of Fallot. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2009;4(1):2.
6. Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl. 1): 38–47.
7. Apitz C, Webb G, Redington A. Tetralogy of Fallot. *The Lancet* 2009, 1462-71.
8. Miller SP, McQuillen PS, Hamrick S, et al. Abnormal brain development in newborns with congenital heart disease. *N Engl J Med* 2007; 357:1928-38.
9. Castellanos, Marroquín. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar. *Morfopatología y anatomía quirúrgica*. Arch Cardiol Méx 2010.
10. Junqueira MB, Marchiori E, Barros BP, et al. A comparison of magnetic resonance angiography with conventional angiography in the diagnosis of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2006; 16: 281–288.
11. Canale LS, Monteiro AJ, Rangel I, et al. Mid to long term follow up after surgical repair of atrioventricular septal defect with common atrioventricular junction and ventricular shunting associated with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008; 18: 100-4.
12. Stanford W. Advances in cardiovascular CT imaging: CT clinical imaging. *Int J Cardiovasc Imag* 2005; 21: 29–37.
13. Gherardi G, Iball GR, Darby M, et al. Cardiac computed tomography and conventional angiography in the diagnosis of congenital cardiac disease in children: recent trends and radiation doses. *Cardiology in the Young* 2011; 21, 616–622.
14. Cohen R, Frush D, Donnelly L. Data acquisition for pediatric CT angiography: problems and solutions. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 813-822.
15. Frush D. Technique of Pediatric Thoracic CT Angiography. *Radiol Clin N Am* 2005; 43: 419-433.
16. Cook SC, Raman SV. Multidetector computed tomography in the adolescent and young adult with congenital heart disease. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2008; 2:36-49.
17. Zanzonico P, Rothenberg LN, Strauss HW. Radiation exposure of computed tomography and direct intracoronary angiography: risk has its reward. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 1846-9.

18. Coles DR, Smail MA, Negus IS, et al. Comparison of radiation doses from multislice computed tomography coronary angiography and conventional diagnostic angiography. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47:1840-5.
19. Bono D. Complications of diagnostic cardiac catheterisation: results from 34 041 patients in the United Kingdom confidential enquiry into cardiac catheter complications. *Br Heart J* 1993; 70:297-300.
20. Huda W, Vance A. Patient radiation doses from adult and pediatric CT. *AJR Am J Roentgenol* 2007; 188:540-6.
21. Halliburton S, Abbara S, Chen MY, et al. SCCT guidelines on radiation dose and dose optimization strategies in cardiovascular CT. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2011; 5:198-224.
22. Nollert G, Fischlein T, Buuterwek S. Long-Term Survival in Patients With Repair of Tetralogy of Fallot: 36-Year Follow-Up of 490 Survivors of the First Year After Surgical. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 30 (5): 1374-1383.
23. Touati GD, Vouhe PR, Amodeo A et al. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 396-403.
24. Tsunekawa T, Ueda Y, Usui A, et al. Classical Blalock-Taussig Shunt. *The Annals of Thoracic Surgery* 2010; 89(1):311.
25. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation* 2000; 102 (Suppl 3): III123-III129.
26. Chai P, Jacobs F, Quintessenza JA. Modern surgical management of patients with tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young* 2013; 905-909.
27. Saucedo S. Factores Pronósticos en la corrección total de Tetralogía de Fallot en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo (Tesis Posgrado). *Univ Autónoma de Aguascalientes* 2008; 6-11.
28. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995; 92: 231-237.
29. De la Cruz E, Morell V, Muñoz R. Tetralogía de Fallot en Cuidados Críticos en cardiopatías congénitas o adquiridas. *Distribuna Editorial Médica* 2008; 258-263.
30. Backer CL, Idriss FS. Reoperation after initial repair of Tetralogy of residual or recurrent defects. *Pediatric cardiac surgery* 1992; 91-103.