



CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO

CENTRO DE CIENCIAS DE LA SALUD

**ANÁLISIS DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA Y
ECOCARDIOGRÁFICA A LARGO PLAZO EN LOS
PACIENTES CON MANEJO QUIRÚRGICO DE
TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL CENTENARIO
HOSPITAL MIGUEL HIDALGO**

TESIS

PRESENTADA POR

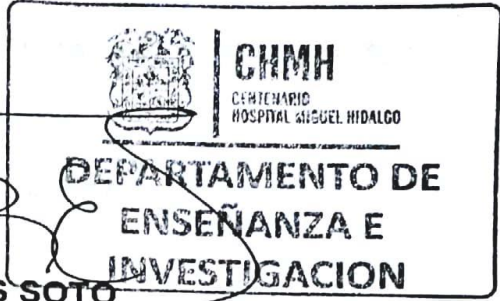
Eréndira Perales Sánchez

PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

ASESOR

Dra. Julieta González Palacios

Aguascalientes, Ags. Febrero del 2018



[Handwritten signature of Dra. Maria de la Luz Torres Soto]

DRA. MARIA DE LA LUZ TORRES SOTO

**Jefa del Departamento de Enseñanza e Investigación
Centenario Hospital Miguel Hidalgo**

[Handwritten signature of Dr. Victor Antonio Monroy Colín]

DR. VICTOR ANTONIO MONROY COLIN

**Profesor titular del Postgrado de Pediatría Médica
Centenario Hospital Miguel Hidalgo**

[Handwritten signature of Dra. Julieta González Palacios]

DRA. JULIETA GONZÁLEZ PALACIOS

**Cardióloga pediatra
Médico adscrito al servicio de Pediatría
Asesor de tesis
Centenario Hospital Miguel Hidalgo**

Enero 2018, Aguascalientes, Ags.

DRA. MARIA DE LA LUZ TORRES SOTO
JEFA DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN
CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO
P R E S E N T E

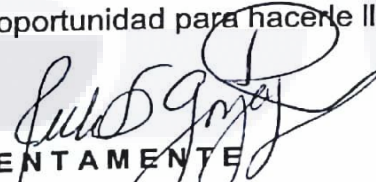
Estimada Dra. Torres:

He participado con la Dra. **ERÉNDIRA PERALES SÁNCHEZ**, en la elaboración de su trabajo de tesis titulado:

**“ANÁLISIS DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA Y ECOCARDIOGRÁFICA
A LARGO PLAZO EN LOS PACIENTES CON MANEJO
QUIRÚRGICO DE TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL CENTENARIO
HOSPITAL MIGUEL HIDALGO”**

Me permito informarle que una vez leído y corregido el documento, considero que cumple con los requisitos para su impresión y presentación ante la Universidad Autónoma de Aguascalientes y el Centenario Hospital Miguel Hidalgo.

Sin más por el momento aprovecho la oportunidad para hacerle llegar un cordial saludo.


ATENTAMENTE
DRA. JULIETA GONZÁLEZ PALACIOS
Cardióloga pediatra
Médico adscrito al servicio de Pediatría
Centenario Hospital Miguel Hidalgo
Asesor de tesis

c.c.p. Jefatura de Enseñanza e Investigación. CHMH
c.c.p. Archivo

Enero 2018, Aguascalientes, Ags.

DRA. MARIA DE LA LUZ TORRES SOTO
JEFA DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN
CENTENARIO HOSPITAL MIGUEL HIDALGO
P R E S E N T E

Estimada Dra. Torres:

En respuesta a la petición realizada por el médico residente **ERÉNDIRA PERALES SÁNCHEZ**, para autorizar la impresión de su trabajo de tesis titulado:

**“ANÁLISIS DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA Y ECOCARDIOGRÁFICA
A LARGO PLAZO EN LOS PACIENTES CON MANEJO
QUIRÚRGICO DE TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL CENTENARIO
HOSPITAL MIGUEL HIDALGO”**

Me permito informarle que una vez leído y corregido el documento, considero que llena los requisitos para ser aceptado e impreso como trabajo final.

Sin más por el momento aprovecho la oportunidad para hacerle llegar un cordial saludo.



A T E N T A M E N T E

DR. VICTOR ANTONIO MONROY COLIN

Profesor titular del Posgrado en Pediatría Médica
Centenario Hospital Miguel Hidalgo

c.c.p. Jefatura de Enseñanza e Investigación. CHMH
c.c.p. Archivo



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA
DE AGUASCALIENTES

ERÉNDIRA PERALES SÁNCHEZ
ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA
P R E S E N T E

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:

“ANÁLISIS DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA Y ECOCARDIOGRÁFICA A LARGO PLAZO EN LOS PACIENTES CON MANEJO QUIRÚRGICO DE 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., a 4 de Enero de 2018.

DR. JORGE PRIETO MACÍAS
DECANO DEL CENTRO DE CIENCIAS DE LA SALUD

AGRADECIMIENTOS

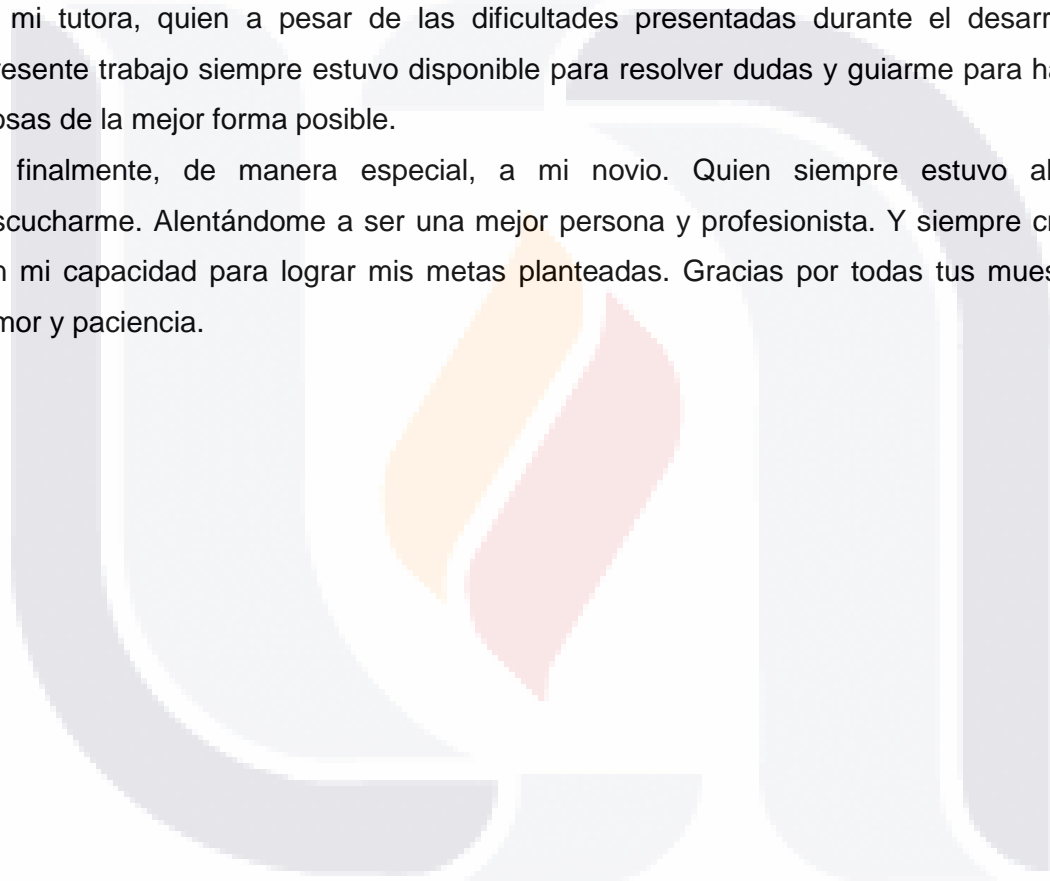
A mi familia, que siempre ha estado de manera incondicional apoyándome, nunca tendré como pagarles tanto amor y confianza.

A mis amigos, que hicieron de la especialidad una experiencia más grata y llevadera, los voy a extrañar.

A mis profesores, quienes con su ejemplo me enseñaron a dar lo mejor de mí con cada paciente.

A mi tutora, quien a pesar de las dificultades presentadas durante el desarrollo del presente trabajo siempre estuvo disponible para resolver dudas y guiarme para hacer las cosas de la mejor forma posible.

Y finalmente, de manera especial, a mi novio. Quien siempre estuvo ahí para escucharme. Alentándome a ser una mejor persona y profesionalista. Y siempre creyendo en mi capacidad para lograr mis metas planteadas. Gracias por todas tus muestras de amor y paciencia.



DEDICATORIA

Especialmente dedicada a mis padres quienes me educaron de la mejor forma posible, haciéndome ver que los límites te los planteas tú mismo y que si haces aquello que te gusta con amor, paciencia y dedicación, siempre obtendrás los mejores resultados y te llevará a la felicidad.

Porque sin ustedes no hubiera conseguido llegar hasta este momento, los amo. Gracias por todo.



ÍNDICE GENERAL

Acrónimos	4
Resumen	5
Abstract	6
Introducción	7
Capítulo I	
➤ Planteamiento del Problema.....	7
➤ Objetivo General.....	8
➤ Objetivos específicos.....	8
Capítulo II	
➤ Marco teórico.....	9
Capítulo III	
➤ Tipo de Estudio.....	22
➤ Diseño.....	22
➤ Definición del universo.....	22
➤ Criterios de inclusión.....	22
➤ Criterios de exclusión.....	22
➤ Definición de variables.....	23
➤ Metodología de selección de muestra.....	25
➤ Análisis estadístico.....	25
Capítulo IV	
➤ Resultados.....	26
➤ Discusión.....	40
Conclusión	43
Glosario	44
Bibliografía	45

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Características demográficas de 32 pacientes al momento de la corrección de Tetralogía de Fallot.....29

Tabla 2. Estado nutricional de los pacientes con Tetralogía de Fallot.....31

Tabla 3. Enfermedades y malformaciones asociadas a Tetralogía de Fallot.....31

Tabla 4. Anomalías cardíacas asociadas.....32

Tabla 5. Técnica quirúrgica realizada en 32 pacientes con Tetralogía de Fallot.....33

Tabla 6. Alteraciones del ritmo reportadas en 32 pacientes con Tetralogía de Fallot.....33

Tabla 7. Complicaciones perioperatorias en pacientes postquirúrgicos de corrección total de Tetralogía de Fallot34

Tabla 8. Calidad de vida de pacientes postoperados de Tetralogía de Fallot.....35

Tabla 9. Características de los pacientes al seguimiento.....35

Tabla 10. Alteraciones en 32 pacientes post reparación de Tetralogía de Fallot.....35

Tabla 11. Factores de riesgo de acuerdo al tiempo de evolución.....37

Tabla 12. Pacientes que requirieron reintervención quirúrgica posterior a corrección total de Tetralogía de Fallot y sus causas.....40

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Corrección de Tetralogía de Fallot en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo....26

Figura 2. Mortalidad perioperatoria en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo.....27

Figura 3. Evolución de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo.....28

Figura 4. Promedio anual de edad a la corrección quirúrgica de Tetralogía de Fallot.....29

Figura 5. Grupos de edad a la corrección quirúrgica de la Tetralogía de Fallot.....30

Figura 6. Promedio de edad a la corrección quirúrgica de Tetralogía de Fallot.....30

Figura 7. Grado de insuficiencia pulmonar en pacientes postquirúrgicos de Tetralogía de Fallot al seguimiento.....36

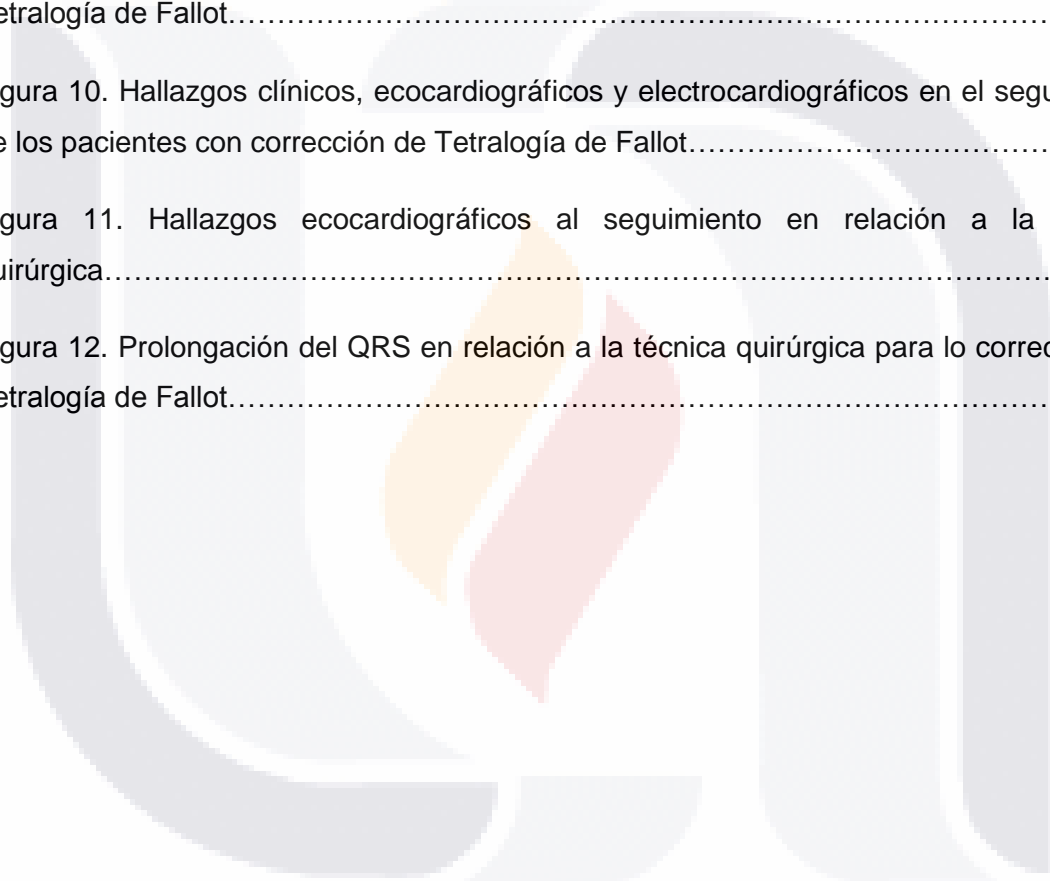
Figura 8. Grado de insuficiencia tricuspídea en pacientes postquirúrgicos de Tetralogía de Fallot al seguimiento.....36

Figura 9. Grupos de pacientes por tiempo de seguimiento desde la corrección de la Tetralogía de Fallot.....37

Figura 10. Hallazgos clínicos, ecocardiográficos y electrocardiográficos en el seguimiento de los pacientes con corrección de Tetralogía de Fallot.....38

Figura 11. Hallazgos ecocardiográficos al seguimiento en relación a la técnica quirúrgica.....38

Figura 12. Prolongación del QRS en relación a la técnica quirúrgica para lo corrección de Tetralogía de Fallot.....39



ACRÓNIMOS

ACAPP= arterias colaterales aortopulmonares principales

AP= Arteria pulmonar

AV: Auriculoventricular

BCP: derivación cardiopulmonar

CC= Cirugía cardiaca

DSV= Defectos septales ventriculares

ECC= Enfermedad congénita cardiaca

FE= Fracción de eyección

IP= Insuficiencia pulmonar

IT= Insuficiencia tricuspídea

Pao= pinzamiento aórtico

PTA= Parche transanular

RA: Insuficiencia aórtica

RIC= Reparación intracardiaca

RMC= Resonancia magnética cardiovascular

IP= Insuficiencia pulmonar / Insuficiencia Pulmonar

RVP= Reemplazo de válvula pulmonar

IT: Insuficiencia tricuspídea

SAE= Sociedad Americana de Ecocardiografía

TA: Transatrial

TAPSE = desplazamiento sistólico del anillo tricúspide

TC= Tomografía computarizada

TEU= taquicardia ectópica de la unión

TF= Tetralogía de Fallot

TFr= Tetralogía de Fallot reparada quirúrgicamente

TSVD: Tracto de salida del ventrículo derecho

TV: Taquicardia ventricular

UCI: Unidad de cuidados intensivos

VI= Ventrículo izquierdo

VD= Ventrículo derecho

VP=Válvula Pulmonar

VT= Válvula tricúspide

RESUMEN

Objetivo: Analizar la evolución clínica y ecocardiográfica a largo plazo en los pacientes con manejo quirúrgico de Tetralogía de Fallot en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo. **Población:** 32 pacientes postoperados de corrección total de Tetralogía de Fallot en seguimiento por la consulta de Cardiología Pediátrica del Centenario Hospital Miguel Hidalgo con ecocardiograma y electrocardiograma actualizado.

Tipo de estudio: Observacional, descriptivo. **Diseño:** Longitudinal, ambispectivo.

Metodología: Se revisaron las bases de datos y expedientes clínicos del servicio de Cardiología Pediátrica. Se analizaron las variables categóricas usando frecuencias y porcentajes. Las variables continuas se representaron usando promedios, media y desviación estándar y rangos. Se compararon las medias entre grupos usando prueba t de student.

Resultado: De los 32 pacientes con TFr Casi el 10% de los pacientes tuvieron delección del cromosoma 22q11. 71% eran varones. 24 pacientes (75%) fueron operados alrededor del año de edad, y solo 8 tenían 2 años o más de vida. Un paciente fue operado a los 33 años de edad. Más de la tercera parte del grupo tuvo una o más anomalías extracardiacas asociadas, principalmente malformaciones menores. En el 10% de los pacientes se detectaron, en el estudio preoperatorio alteraciones significativas en las ramas pulmonares, lo que obligó a modificar la técnica quirúrgica y el seguimiento postoperatorio. Un alto porcentaje de nuestros pacientes requirió de colocación de parche transanular pulmonar (n=27), además de ventriculotomía y resección de masa musculares. El 18% del grupo, requirió de angioplastía o colocación de stent en las ramas pulmonares. El 62.5% de los pacientes tuvieron alguna complicación grave en el periodo postoperatorio inmediato. Aunque el 90% de los pacientes se encuentra asintomático y como clase funcional I de la NYHA, un porcentaje muy alto cuenta con factores de riesgo importantes para presentar arritmias y muerte súbita y tienen ya, alteraciones ecocardiográficas significativas, lo cual de acuerdo a lo informado en la literatura mundial, es progresivo.

ABSTRACT

Objective: To analyze the long-term clinical and echocardiographic evolution in patients with surgical management of Tetralogy of Fallot in the Miguel Hidalgo Centennial Hospital. **Population:** 32 postoperative patients of total correction of Tetralogía de Fallot in follow-up by the consultation of Pediatric Cardiology of the Miguel Hidalgo Centennial Hospital with echocardiogram and updated electrocardiogram.

Type of study: Observational, descriptive. **Design:** Longitudinal, ambispective.

Methodology: The databases and clinical files of the pediatric cardiology service were reviewed. The categorical variables were analyzed using frequencies and percentages. Continuous variables were represented using averages, mean and standard deviation and ranges. The means between groups were compared using student's t-test.

Result: Of the 32 patients with rTF, almost 10% of the patients had chromosome 22q11 deletion. 71% were male. 24 patients (75%) were operated around the year of age, and only 8 had 2 years or more of life. One patient was operated at 33 years of age. More than a third of the group had one or more associated extracardiac anomalies, mainly minor malformations. In 10% of the patients, significant alterations in the pulmonary branches were detected in the preoperative study, which forced to modify the surgical technique and the postoperative follow-up. A high percentage of our patients required placement of transannular lung patch (n = 27), in addition to ventriculotomy and muscle mass resection. 18% of the group required angioplasty or stent placement in the pulmonary branches. 62.5% of the patients had some serious complication in the immediate postoperative period. Although 90% of the patients are asymptomatic and as functional class I of the NYHA, a very high percentage has important risk factors to present arrhythmias and sudden death and they already have significant echocardiographic alterations, which according to what has been reported in world literature, it is progressive.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas representan un importante problema de salud. Con gran impacto en la morbi-mortalidad de los pacientes afectados, por lo cual es necesario unificar criterios para el manejo y seguimiento de los mismos, así como identificar complicaciones de manera oportuna, para brindar una mejor atención y lograr un impacto positivo en su calidad de vida.

En nuestra institución cada año, gracias a la mejora en los métodos diagnósticos y al minucioso examen clínico, se diagnostican un mayor número de pacientes con cardiopatía congénita. En el caso particular de la Tetralogía de Fallot representa un reto para el manejo, ya que a pesar de las mejoras en las técnicas quirúrgicas para la reparación total y la disminución de la mortalidad perioperatoria, el número de complicaciones a largo plazo continúa siendo elevado. Por esta razón nos dimos a la tarea de realizar el presente estudio, donde la finalidad principal es identificar las complicaciones que presentan los pacientes con corrección total de Tetralogía de Fallot en seguimiento en nuestra institución para poder ofrecer un manejo oportuno de las mismas y así disminuir el riesgo de arritmias y muerte súbita como complicaciones tardías.

CAPÍTULO I

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente en nuestro hospital.

A pesar de los grandes avances en la corrección quirúrgica temprana de la Tetralogía de Fallot y de haber logrado sobrevividas a 30 años mayores al 90%, las alteraciones hemodinámicas y electrofisiológicas residuales contribuyen a morbilidad y mortalidad importantes, que incrementan en la segunda y tercera década de la vida.

Recientemente se han identificado varios factores de riesgo para muerte súbita en estos pacientes.

Los pacientes sometidos a corrección quirúrgica sobreviven ahora hasta la vida adulta, sin embargo, presentan complicaciones como insuficiencia valvular pulmonar, dilatación

ventricular derecha, obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho, defectos septales residuales, arritmias y muerte súbita.

En el Centenario Hospital Miguel Hidalgo se realizan aproximadamente 4.2 cirugías de corrección total de Tetralogía de Fallot por año, cifra que va en aumento; por lo cual es necesario dar seguimiento a los pacientes y dar a conocer cuáles son las complicaciones más frecuentes que presentan a largo plazo posterior al evento quirúrgico y así implementar las medidas necesarias para evitarlas y con ello incrementar la sobrevida y mejorar su calidad de vida.

En nuestro hospital no se cuenta con un estudio en el cual se haya dado seguimiento a la evolución clínica y ecocardiográfica de este grupo de pacientes.

Por lo cual consideramos que es imperativo que estos pacientes tengan un seguimiento regular para vigilar el desarrollo y manejo subsecuente de estas complicaciones.

Pregunta de investigación

¿La evolución clínica y ecocardiográfica en los pacientes con manejo quirúrgico de Tetralogía de Fallot en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo es similar a la reportada en la literatura?

OBJETIVO GENERAL

Describir la evolución clínica y ecocardiográfica a largo plazo en los pacientes con manejo quirúrgico de Tetralogía de Fallot en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Analizar la evolución clínica y ecocardiográfica de los pacientes con corrección total de Tetralogía de Fallot en relación al tiempo de seguimiento.
- Identificar los factores de riesgo descritos en la literatura para muerte súbita presentes en nuestros pacientes.
- Identificar pacientes que reúnan criterios para reemplazo valvular pulmonar a corto plazo.

CAPÍTULO II

MARCO TEÓRICO

La Tetralogía de Fallot (TF) es la forma más común de cardiopatía congénita cianótica.^{1,2,3,4,5,6,7} Con una incidencia de aproximadamente 0.32 a 0.5 / 1000 nacidos vivos; representa de 5 a 7% de las ECC.² La prevalencia de la enfermedad cardíaca congénita es cercana al 1% al nacer en los Estados Unidos. Aproximadamente el 3.5% de los niños que nacen con cardiopatía congénita, tienen TF, lo que corresponde a un caso por cada 3,600 nacidos vivos o una tasa de 0.28 por cada 1,000 nacidos vivos. Sin embargo, el porcentaje sobre el total de cardiopatías congénitas aumenta después del año de vida y alcanza el 10% por la pérdida de pacientes con patologías más graves.⁸

Se trata de una cardiopatía conotruncal, es decir, perteneciente al grupo caracterizado por presentar defectos en los tractos de salida.

Se caracteriza por la presencia de los siguientes hallazgos: obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho, defecto septal ventricular, cabalgamiento de la aorta y ventrículo derecho (VD) hipertrófico.^{2,3}

Embriológicamente, la TF resulta del subdesarrollo del infundíbulo subpulmonar o de la desviación antero-cefálica del tabique de salida, de la cual deriva la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho según la teoría de Van Praagh o Anderson, respectivamente. Esta desalineación del tabique conal conduce a cuatro características anatómicas características distintas, que incluyen la obstrucción pulmonar del tracto de salida, el defecto septal ventricular (DSV), la raíz aórtica primordial y la hipertrofia del ventrículo derecho. El nivel de obstrucción pulmonar puede ocurrir en una o más de las siguientes estructuras cardíacas: infundíbulo (tracto de salida del ventrículo derecho), válvula pulmonar, arteria pulmonar principal (AP) y / o arterias pulmonares secundarias.⁹

Existe un amplio espectro de enfermedades, que van desde la obstrucción leve del TSVD hasta la obstrucción severa en presencia de TF con atresia pulmonar. La forma anatómica habitual, y la más favorable de cara a la corrección quirúrgica y al pronóstico a largo plazo del niño, es la TF con anillo, tronco y ramas pulmonares de tamaño normal o prácticamente normal.⁸

La historia natural de TF está dictada por el grado de obstrucción del tracto de salida pulmonar.⁹

En ocasiones, esta patología puede asociarse a otras afecciones patológicas congénitas, como la trisomía 21 o las deleciones del cromosoma 22q11.³

Sin intervención quirúrgica, la mayoría de los pacientes mueren durante la infancia con una tasa de supervivencia del 66% al año de edad, 11% a los 20 años y 3% a los 40 años. Desde la introducción de la reparación quirúrgica total en 1955, el pronóstico a largo plazo para estos pacientes ha mejorado, sin embargo, la esperanza de vida aún se reduce en comparación con una población sana.³

Los informes contemporáneos indican que más del 98% de estos niños sobreviven a la reparación quirúrgica de su anomalía cardíaca, y se realiza generalmente durante el primer año de vida. Ahora, la tasa de supervivencia después de la reparación quirúrgica es de más de 90% a los 40 años de edad.^{2,9,10, 21}

Resultado de estas tendencias demográficas, el número de pacientes con TF reparada aumenta cada año, y en muchas comunidades, los sobrevivientes adultos ahora superan a los bebés y niños.² En la actualidad, la incidencia de pacientes adultos con cardiopatía coronaria ha aumentado significativamente debido a las importantes mejoras realizadas en las últimas décadas, lo cual se refleja en la supervivencia a largo plazo de la CC (cirugía cardíaca).³ Dado que la mayoría de los pacientes con TF reparada alcanzan la edad adulta y la edad promedio de esta población continúa aumentando, es probable que aumente el riesgo de desarrollo de cardiopatía isquémica adquirida.²

La reparación quirúrgica ha ido evolucionando y los resultados han mejorado de manera constante, con una mortalidad perioperatoria actual del 1,5%.^{9,11} Sin embargo, las complicaciones, las lesiones residuales y las secuelas son frecuentes.⁹ No se han logrado reducir las metas a largo plazo.¹² El riesgo de muerte súbita tardía y el riesgo de reoperación a largo plazo se ha mantenido prácticamente sin cambios; el 50% de los enfermos ha sido reoperado después de 30 años. Las principales causas de reoperación son la insuficiencia pulmonar, la estenosis y la comunicación interventricular residuales. Es interesante que el riesgo de reintervención disminuye con el tiempo: de 2% por año a los 10 años, se redujo a 1.6% por año a los 40 años; sin embargo, el riesgo de muerte se incrementa ligeramente debido a arritmias y muerte súbita cardíaca.

La primera reparación cardíaca de TF se realizó con éxito en 1955 en los Estados Unidos.⁴ A pesar de los importantes avances en la cirugía intracardiaca desde que Lillehei

y Varco informaron la primera reparación de TF por un procedimiento de corazón abierto en 1954, las anomalías anatómicas y hemodinámicas residuales son casi universales.²

Las dos bases de datos más recientes de TF informan que la mortalidad aguda oscila entre el 0,5% y 14%, según la complejidad y las variantes excepcionales, como la TF con válvula pulmonar ausente o defecto del canal auriculoventricular completo.¹

Hoy en día, la cirugía correctiva o paliativa se realiza en la mayoría de los tipos de defectos cardíacos congénitos. Dada la amplia escala de variaciones anatómicas con respecto al vaso afectado, la anatomía intracardíaca y el progreso quirúrgico, se han realizado técnicas quirúrgicas completamente diferentes.¹¹

En la mayoría de las TF, el árbol pulmonar es normal, y la característica que marca en mayor medida el grado de severidad del Fallot es el tamaño del anillo y de la válvula pulmonar. Si el anillo es pequeño, aproximadamente en dos tercios de los pacientes, es necesario el parche transanular en la corrección quirúrgica, lo que conlleva a posibles reoperaciones en el futuro. Si es de tamaño normal, aproximadamente un tercio de los pacientes, la cirugía respeta la válvula pulmonar, y no se contempla ninguna reoperación futura.⁸

La reparación intracardíaca (RIC) con o sin el uso de un parche transanular sigue siendo el procedimiento de elección para los niños con TF. Después de la reparación de TF, el resultado está determinado por una serie de factores, el más importante de los cuales es la función postoperatoria del ventrículo derecho (VD). Las causas de una función postoperatoria del VD deficiente después de la reparación de TF incluyen: protección miocárdica inadecuada del VD hipertrófico durante la cirugía, fisiología restrictiva del VD, insuficiencia pulmonar y obstrucción del flujo de salida del VD, entre otras causas.¹

A diferencia de los países desarrollados, donde la mayoría de los pacientes con TF se reparan en la infancia, la edad promedio de presentación y, por lo tanto, la cirugía para estos pacientes en países en vías de desarrollo es más alta. En países en vías de desarrollo, es común que muchos pacientes con TF se presenten de forma tardía, especialmente en la mitad de la infancia y pocos incluso pueden presentarse en el grupo de edad adulta. Debido a esta presentación tardía, el VD está severamente hipertrofiado y con un mayor riesgo de desarrollar disfunciones sistólicas y diastólicas en el postoperatorio.¹

Los pacientes que han recibido intervención para reparación de TF que conservan la válvula pulmonar generalmente solo tienen alteraciones hemodinámicas menores.¹¹ Sin embargo, los diferentes tipos de cirugía conducen a una amplia variación en el deterioro hemodinámico postoperatorio.¹¹

La corrección de TF en la edad neonatal o en la primera infancia con obstrucción del tracto de salida del VD implica un grado residual variable de insuficiencia pulmonar (IP). La IP suele ser bien tolerada, pero a largo plazo produce dilatación y disfunción del ventrículo derecho, intolerancia al ejercicio y arritmias ventriculares.³ Se sabe que estos pacientes están en riesgo de insuficiencia cardíaca, arritmias y muerte súbita cardíaca.¹³ La mayoría de los pacientes, requieren reemplazo de válvula pulmonar (RVP) más adelante en la vida.⁵ El tiempo óptimo de RVP puede prevenir tales secuelas tardías desfavorables.¹³ El reemplazo de la válvula pulmonar tiene efectos benéficos sobre el tamaño y la función del VD, si se realiza antes de que ocurra la disfunción irreversible del VD. A pesar de los excelentes resultados a mediano plazo, los homoinjertos y xenoinjertos, generalmente implantados para la restauración del flujo de salida del VD, se ven afectados por la disfunción y el fracaso tardíos, lo que compromete a los pacientes a realizar más intervenciones.³

Mientras que la primera reparación de TF se realizó mediante una incisión en el ventrículo derecho (VD), posteriormente se introdujo un abordaje transatrial (TA) para minimizar el daño estructural al VD y preservar su función. Sin embargo, numerosos estudios han demostrado excelentes resultados tempranos y tardíos con cualquiera de las técnicas, y no hay pruebas claras con respecto a qué enfoque se asocia con mejores resultados funcionales tardíos del VD. Estudios recientes sugieren que un parche transanular (PTA) con subsiguiente insuficiencia de la válvula pulmonar puede resultar en la disminución de la función del VD a largo plazo. Por esta razón, varios autores se han centrado en la cirugía para TF con la preservación de la válvula pulmonar (VP).⁷

La reparación convencional de TF implica una incisión quirúrgica longitudinal del VD, lo suficientemente grande como para cerrar el DSV, es actualmente un procedimiento común, mientras que la reparación TA se considera superior en los resultados a corto y largo plazo, ya que la geometría del VD puede ser preservada.⁷ La actual política quirúrgica en TF, dirigida a la corrección quirúrgica completa temprana, resulta en considerables tasas de parches transanulares, lo que induce insuficiencia pulmonar

residual que a su vez se ha asociado con dilatación del VD, deterioro de la función biventricular, tolerancia limitada al ejercicio y mayor riesgo de arritmias ventriculares.¹⁴ Después de un diagnóstico de TF en el período perinatal, las opciones quirúrgicas incluyen paliación seguida de reparación definitiva o la reparación completa primaria (primera intención). La reparación completa se realiza generalmente de los 3 a 11 meses de edad. La derivación Blalock-Taussig modificada es la forma paliativa de cirugía más utilizada. Se realiza cuando la hipoplasia de la AP es grave, el peso del recién nacido es inferior a 2 kg o / y el riesgo quirúrgico es alto. Este procedimiento reduce la cianosis clínica y permite el crecimiento de las AP.⁹

Reparación completa: Una reparación completa de TF consiste en un cierre de DSV y en el alivio de cualquier obstrucción pulmonar del tracto de salida. El nivel y el grado de obstrucción pulmonar determinarán la técnica quirúrgica. Si el anillo pulmonar es hipoplásico, se realiza una incisión longitudinal a través de la AP principal y en el anillo pulmonar en el infundíbulo del VD y se reconstruye con un parche transanular.⁹

En pacientes con un anillo pulmonar de tamaño adecuado, se harán esfuerzos para preservar la válvula pulmonar realizando una valvuloplastia pulmonar. En esos casos, la AP principal se amplía, además de una resección muscular subvalvular o una infundibulectomía limitada y el cierre de la DSV.⁹

La fisiología restrictiva del VD es común en pacientes con IP después de la reparación de TF, tanto durante el período postoperatorio inmediato como después de la reparación.¹⁵

En comparación con los individuos que muestran un aumento en la dilatación total (aquellos con fisiología restrictiva "primaria"), parece haber pacientes cuyos VD permanecen dóciles en el postoperatorio y se agrandan rápidamente como resultado de una sobrecarga de volumen crónica. Una vez dilatados, estos ventrículos eventualmente alcanzan un estiramiento miocárdico máximo y se someten a remodelación fibrótica y/o encuentran limitaciones de espacio por el pericardio y la cavidad torácica.¹⁵

Estos dramáticos cambios hemodinámicos en pacientes con ECC sugieren fuertemente un impacto significativo en las actividades de la vida diaria y, por lo tanto, en la calidad de vida.¹

La dilatación y la disfunción del VD en pacientes con TF reparada afectan adversamente la geometría y la función del VI. El volumen del VD y la sobrecarga de presión están asociados con el aplanamiento o el desplazamiento hacia la izquierda del tabique intraventricular, lo que puede interferir con el llenado diastólico. La interacción ventricular-ventricular es un término que se ha utilizado para describir la asociación entre el empeoramiento de la dilatación y disfunción del VD y la disminución de la función sistólica del VI. Además, la fisiopatología del ventrículo derecho después de la reparación de TF se asocia con una sincronía electromecánica alterada, que afecta la función biventricular global.²

Debido a que un intervalo más largo desde la reparación es un factor de riesgo para la dilatación del VD, el RVP oportuno antes del desarrollo de dilatación y disfunción irreversible del VD es una gran preocupación clínica.¹⁴

Se debe recordar que muchos factores técnicos además de la duración de la incisión del VD también podrían influir en los resultados tardíos. Estos factores incluyen el ancho del parche transanular (PTA), el número de ramas arteriales coronarias sacrificadas, la extensión de la resección del músculo infundibular, y así sucesivamente.¹⁴

Además, extensas líneas de sutura auricular pueden conducir a una alta incidencia de trastornos del ritmo en este tipo de operaciones.¹¹

En la mayoría de los pacientes, el alivio de la obstrucción TSVD requiere la interrupción de la integridad de la VP, lo que conduce a la IP. La obstrucción residual o recurrente del TSVD puede ocurrir a cualquier edad, pero es más frecuente en los primeros años después de la reparación inicial. El alivio quirúrgico de la obstrucción del TSVD por lo general incluye la infundibulotomía, la resección de haces musculares obstructivos y el uso de un parche para agrandar la vía de salida del ventrículo derecho a las AP. Estos procedimientos producen tejido cicatricial y una pared libre de VD sin contracción, que puede progresar hasta convertirse en un aneurisma. La estenosis de la rama de la AP, defecto septal atrial residual o comunicación interventricular, insuficiencia tricuspídea (IT), dilatación y disfunción del VD, dilatación aórtica, insuficiencia aórtica (RA) y disfunción del ventrículo izquierdo son algunas de las características anatómicas y funcionales anormales encontradas en pacientes con TF reparado.²

Se encontró que el cierre de la CIV a través del ventrículo derecho (abordaje transventricular) fue un predictor independiente de dilatación y disfunción del VD. La controversia con respecto a la técnica quirúrgica óptima para TF todavía existe, y esto se

debe a la falta de datos de seguimiento a largo plazo que confirmen la superioridad de cualquier abordaje.¹⁴

La IP que complica la reparación quirúrgica de la TF es casi constante, con más del 80% de los pacientes que presentan al menos IP moderada a severa, lo que provoca una sobrecarga del VD y una dilatación y disfunción progresivas^{9, 11,14,15}. El grado de IP está determinado por: insuficiencia del área del orificio, cumplimiento del VD, diferencia de presión diastólica entre la AP principal y el VD, la capacidad de las arterias pulmonares y la duración de la diástole. La IP tiende a aumentar con la edad.

Se ha demostrado una estrecha relación entre el VD y las fracciones de eyección del ventrículo izquierdo (VI) en los pacientes después de la reparación de TF, y se ha demostrado que la función del VI disminuida es un importante predictor de resultado clínico adverso. La disfunción del VD con sobrecarga de volumen y / o presión, cortocircuitos sistémico-pulmonar e hipoxia perioperatoria influyen en la función del tabique interventricular que luego afecta la disfunción del VI. La disfunción sistólica del VI moderada o grave se asocia con deterioro del estado clínico después de la reparación de TF.⁹

Del mismo modo, aunque el desarrollo de la disfunción ventricular manifiesta ocurre relativamente tarde en el curso clínico, es probable que estos tengan su origen mucho antes en el curso clínico de la infancia.⁶ Es importante el tamaño y función del VI dado que la disfunción sistólica del VI medida por FE ha demostrado ser un marcador pronóstico importante para la muerte prematura en pacientes con TF reparada, su evaluación es un elemento esencial del examen ecocardiográfico en esta población.²

Además, la dilatación progresiva del VD a menudo conduce al estiramiento del anillo de la válvula tricúspide y, en última instancia, a la insuficiencia que empeora la dilatación del VD. Además, la IP y el efecto en el VD también empeoran por las condiciones concomitantes que elevan la presión sistólica pulmonar, como la estenosis de las ramas de la AP, la disfunción ventricular izquierda y las enfermedades broncopulmonares adquiridas.^{6,9}

Las anomalías en la conducción y el ritmo son otra fuente de considerable morbilidad y se asocian con la mortalidad en esta población de pacientes. El bloqueo de rama derecha con prolongación del complejo QRS en la electrocardiografía de superficie es

casi universal¹⁷; el flutter auricular o la fibrilación y la taquicardia ventricular se observan con mayor frecuencia a partir de la tercera y cuarta décadas de la vida.²

La taquiarritmia auricular es común en adultos con TF debido a cicatrices quirúrgicas por reparaciones y agrandamiento auricular.¹⁶

Factores de riesgo para arritmia y muerte súbita:

- Procedimiento de paliación anterior
- Historia de ventriculotomía
- Edad en la reparación inicial
- Cantidad de intervenciones previas
- Historia de TV
- Historia de síncope
- Historial de implantación de marcapasos
- Historia de la ablación en TV
- Mayor duración del QRS en RVP + 10ms
- QRS + 180ms en RVP
- Mayor FE VI + 5%
- FE VI ≤50%
- Dilatación de VD
- Disfunción del VD
- Mayor edad en RVP ≥5 años
- Ablación TSVD en la cirugía⁵

El sexo masculino, el cierre de la CIV a través del ventrículo derecho, un intervalo más largo en la reparación y una mayor IP fueron predictores independientes de la dilatación y disfunción del VD después de la reparación de TF.¹⁴

La taquicardia ectópica de la unión (TEU), es una taquiarritmia común que ocurre después de la cirugía correctiva para la enfermedad cardíaca congénita. Por lo general, se caracteriza por una taquicardia compleja relacionada a frecuencias cardíacas que van de 170 a 260 latidos/min, con potencial de disociación auriculoventricular (AV) donde la

TESIS TESIS TESIS TESIS TESIS

frecuencia ventricular es mayor que la frecuencia auricular o con conducción ventriculoatrial retrógrada 1:1.

La aparición de TEU generalmente se produce dentro de las primeras 72 horas después de la cirugía, y a menudo es autolimitada y se resuelve en una semana. Sin embargo, también puede ser un trastorno grave que pone en peligro la vida y causa compromiso hemodinámico que conduce a una mayor morbilidad y mortalidad.

Los factores de riesgo para TEU incluyen edad más temprana, menor peso, derivación cardiopulmonar o pinzamiento aórtico más prolongado, uso de paro circulatorio hipotérmico, hipomagnesemia, hipertermia, uso inotrópico más alto y cirugías que involucran el tracto de salida del ventrículo derecho; la técnica quirúrgica también se ha visto implicada en el aumento del riesgo de TEU, con un mayor riesgo asociado con la resección, en lugar de la división de haces musculares obstructivos del tracto de salida del ventrículo derecho.¹⁸

Se ha demostrado que los pacientes que tomaron más tiempo para el control de la frecuencia de TEU tuvieron una mayor duración de la ventilación mecánica y la estancia en la UCI. Sin embargo, no se encontró una asociación entre el tiempo para lograr el control de la tasa de TEU y los resultados clínicos, como la mortalidad o la duración de la estancia hospitalaria.¹⁸

La muerte súbita es un fenómeno bien descrito en pacientes con cardiopatía congénita, particularmente en TF, y el riesgo en éste parece mitigarse por el tamaño y la función del ventrículo derecho. El ancho del complejo QRS se ha propuesto como un marcador efectivo para predecir el riesgo futuro en TF y se ha propuesto un punto de corte de 180mseg para definir pacientes con un riesgo particularmente alto.¹⁷

Los pacientes con TF reparada quirúrgicamente pueden desarrollar insuficiencia tricuspídea (IT) funcional debido a la dilatación del anillo.¹⁹ La IT se encuentra comúnmente en pacientes con TF reparado y puede deberse a varios factores. Un mecanismo implica la alteración de la integridad de la comisura septo-anterior tricúspide mediante el parche del DSV. Esto da como resultado un chorro de IT que se origina en la unión entre el parche DSV y la fijación septal de la VT y se extiende a lo largo del tabique auricular. Otros mecanismos incluyen la dilatación anular secundaria al agrandamiento del VD y el desplazamiento basal-lateral de los músculos papilares de la pared libre, éste

último también es el resultado de la dilatación del VD y la geometría de la cámara alterada que distorsiona el aparato subvalvar.^{2,22}

La IT severa puede conducir a presiones elevadas de la aurícula derecha y/o dilatación de la aurícula derecha, lo que puede contribuir a la aparición de arritmias supraventriculares. Estudios anteriores han revelado una alta prevalencia de arritmias supraventriculares en pacientes con TFr, que puede preceder a la taquicardia ventricular sostenida y finalmente la muerte.

La sobrecarga de volumen debido a IT puede conducir a una disfunción ventricular derecha irreversible. La disfunción ventricular derecha puede ser un precursor de la insuficiencia cardíaca y posterior taquicardia ventricular sostenida o la muerte en TFr.¹⁹

La IT severa, corregida o no por cirugía, se ha asociado con una pobre supervivencia en varios grupos de pacientes.¹⁹

Los pacientes con TFr con IT preoperatoria severa tienen un alto riesgo de eventos clínicos adversos después del RVP, independientemente de la reducción temprana de IT postoperatoria. La IT preoperatoria severa puede considerarse un marcador de riesgo para los eventos adversos y se requiere un seguimiento cercano en estos pacientes.¹⁹

Respecto a los aneurismas infundibulares pulmonares, la mayoría de los casos de aneurismas verdaderos están relacionados con el parche transanular o TSVD. La incidencia de aneurismas después de la reparación de TF oscila entre 2 y 25%. El intervalo promedio para diagnosticar todos los aneurismas de la operación primaria es de 15 meses (8 meses a 3 años). La causa principal es la presión elevada del VD debido a la obstrucción persistente del TSVD.⁹ Se ha informado que la dilatación aneurismática está relacionada con el uso de parches pericárdicos. La preparación del pericardio con glutaraldehído tiene menos probabilidades de dilatarse.⁹

Hemodinámicamente, el aneurisma pulmonar infundibular produce una disminución en la fracción de eyección del VD y puede desempeñar un papel en la reducción del gasto cardíaco y la intolerancia al ejercicio.^{9,21}

Estenosis residual de las arterias pulmonares, válvula pulmonar o infundíbulo: El flujo de salida del ventrículo derecho y la estenosis de la AP son dos de los datos hemodinámicos más comunes para vigilancia después de la reparación de TF, y ocurren en 10 a 15% de

TESIS TESIS TESIS TESIS TESIS

los pacientes. La estenosis se puede encontrar desde el TSVD a las ramas pulmonares distales y puede empeorar la disfunción del VD en presencia de IP.⁹

Con frecuencia se solicitan modalidades de imagen no invasivas para visualizar las arterias pulmonares e identificar adecuadamente la ubicación y el alcance de la estenosis. La RMC es el método más utilizado para documentar la morfología infundibular del VD y las arterias pulmonares.

La radiografía de tórax no es sensible para la detección de estenosis pulmonar excepto en los casos graves en los que la vascularización disminuida es evidente.⁹

Defecto septal ventricular residual: Un tercio de los pacientes tiene un defecto residual después de la cirugía, pero en dos tercios de ellos se cerrará espontáneamente antes del alta hospitalaria. Los DSV hemodinámicamente significativos postoperatorios requieren una revisión quirúrgica inmediata, y los pequeños defectos residuales en el tercio superior del parche DSV se deben seguir de forma estrecha para detectar la ampliación posterior y el shunt significativo tardío.⁹

La imagenología diagnóstica es uno de los pilares de la evaluación en esta población de pacientes, que proporciona a los médicos información sobre anomalías anatómicas y hemodinámicas, que incluyen su ubicación, severidad y cambios a lo largo del tiempo.²

Se necesita un seguimiento continuo, y la evaluación por imágenes debe guiarse por las técnicas quirúrgicas utilizadas.⁹ La imagen de ECC es fundamental en el diagnóstico y es crucial en todas las etapas de la atención del paciente. Por lo tanto, tradicionalmente la evaluación de ECC involucra una variedad de modalidades.³

La ecocardiografía es la modalidad primaria de imagenología no invasiva en pacientes con ECC, incluidos aquellos con TF reparado.^{2,3} Esta modalidad es relativamente económica, ampliamente disponible, portátil y no está asociada a la exposición a radiaciones ionizantes nocivas. Por lo tanto, la ecocardiografía es ideal para el seguimiento longitudinal en este grupo de pacientes.²

La ecocardiografía sigue siendo la principal herramienta de diagnóstico para la evaluación de la ECC pre y postoperatoria.⁹

La integración de datos ecocardiográficos con información de otras modalidades es imprescindible para el manejo óptimo de estos pacientes, particularmente dadas las

limitaciones de las ventanas acústicas y las suposiciones de la geometría del VD que bien pueden fallar.²

La ecocardiografía bidimensional (2D) y Doppler permite la evaluación de muchas de las anomalías anatómicas y hemodinámicas en pacientes con TF reparado. Las limitaciones importantes de la modalidad incluyen dificultades para visualizar ciertas partes del corazón derecho debido a ventanas acústicas restringidas y desafíos en la evaluación cuantitativa del tamaño y la función del ventrículo derecho y la insuficiencia valvular.²

La evaluación ecocardiográfica de la función del VD es limitada debido a la geometría de la estructura del VD. Por lo tanto, la evaluación del VD se basa en resonancia magnética cardíaca o ecocardiografía tridimensional.¹

Recambio valvular pulmonar

Los pacientes con TF, luego de la reparación completa y después de la valvulotomía quirúrgica, a menudo desarrollan insuficiencia pulmonar significativa, que finalmente requiere el reemplazo de la válvula. Aunque existen criterios para el momento del RVP en TF, sigue siendo poco claro cuándo intervenir en pacientes con valvulotomía.¹⁷

El RVP se ha convertido en una práctica común para evitar la secuela de IP crónicas, aunque este procedimiento también presenta problemas. Los factores asociados con la dilatación y disfunción del VD en pacientes con IP crónica después de la reparación de TF no se conocen por completo.¹⁴

Según Geva, las indicaciones para RVP incluyen IP moderada o severa (Fracción IP \geq 25%) y para pacientes asintomáticos, dos o más de los siguientes criterios:

- Índice VD-VD > 150 ml / m² (relación VD / VI > 2 en pacientes cuya área queda fuera de los datos publicados)
- Índice de volumen sistólico final del VD > 80 ml / m²
- Fracción de eyección VD $< 47\%$
- Fracción de eyección VI $< 55\%$
- Aneurisma de TSVD grande
- Duración QRS en ECG > 140 ms
- Taquiarritmia relacionada con la carga de volumen del corazón derecho
- Otras anomalías hemodinámicamente significativas

- Obstrucción del TSVD con presión sistólica $\geq 2/3$ sistémica
- Estenosis de AP de rama grave ($<30\%$ de flujo al pulmón afectado) no susceptible de terapia transcatóter
- Insuficiencia tricuspídea moderada
- Derivación de izquierda a derecha de defectos septales atriales o ventriculares residuales con relación de flujo pulmonar a flujo sistémico ≥ 1.5
- Insuficiencia aórtica severa y dilatación aórtica severa (diámetro ≥ 5 cm)
- Para pacientes sintomáticos, solo se necesita un criterio cuantitativo además de IP

Seguimiento

Aunque la carga hemodinámica asociada con estas anomalías a menudo se tolera bien durante la infancia y la adolescencia, la incidencia de arritmias, intolerancia al ejercicio, insuficiencia cardíaca y muerte aumenta a partir de la edad adulta temprana. Por lo tanto, las anomalías anatómicas y funcionales casi universales que caracterizan el sistema cardiovascular de los pacientes con TF reparado y las morbilidades asociadas y el riesgo constante de muerte prematura proporcionan la razón para una estrecha vigilancia médica de por vida.²

De seis a 10% de los pacientes después de la reparación de TF requieren reoperación debido a defectos septales residuales, la obstrucción del flujo del VD o la formación de aneurisma, y la estenosis de la arteria pulmonar.¹⁴

Un número considerable de pacientes sigue teniendo riesgo de arritmias y muerte súbita durante el seguimiento a largo plazo.⁴

El reconocimiento precoz de la insuficiencia del VD puede ayudar a modificar su curso y posiblemente prevenir la morbilidad y la mortalidad a largo plazo en esta población de pacientes.²⁰

Los pacientes con IP son seguidos clínicamente además de ECG periódicos, ecocardiografía, resonancia magnética y cinta de ejercicios. La ecocardiografía puede detectar y cuantificar el grado de IP, la insuficiencia tricuspídea y la dilatación del VD. Sin embargo, la RMC es el estándar para medir el tamaño y la función del VD⁹

Los médicos deben incorporar la evaluación de la insuficiencia tricuspídea en la estratificación de riesgo de los pacientes con TF.¹⁹

Las pautas e indicadores actuales para RVP en pacientes con TF incluyen criterios para el tamaño del VD, el ancho del QRS y el deterioro sintomático.

La baja saturación de oxígeno puede ser un signo de shunt residual de derecha a izquierda y debe solicitar una evaluación detallada de la fuente del shunt.²

La evaluación de la RMC en conjunto con los datos clínicos y electrofisiológicos se utiliza para dirigir el cuidado adicional en pacientes con TF reparado incluyendo el momento de sustitución de la válvula pulmonar.¹⁰

Las recomendaciones de la Sociedad Americana de Ecocardiografía para la Evaluación mediante RMC en pacientes pediátricos con TF mayores de 10 años de edad son cada 36 meses si se encuentran estables y cada 12 meses en la presencia de dilatación del VD moderado o progresivo y/o disfunción.¹²

CAPÍTULO III

TIPO DE ESTUDIO

Observacional, descriptivo.

DISEÑO

Longitudinal, ambispectivo.

DEFINICIÓN DEL UNIVERSO

Definición del universo: Todos los pacientes postoperados de corrección total de Tetralogía de Fallot con seguimiento mayor a 1 año en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes postoperados de corrección total de Tetralogía de Fallot con más de un año de seguimiento en la consulta de Cardiología pediátrica del Centenario Hospital Miguel Hidalgo, que cuenten con electrocardiograma y ecocardiograma completos.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Pacientes con atresia pulmonar
 Pacientes con canal AV
 Pacientes con expediente incompleto

DEFINICIÓN DE VARIABLES

INDEPENDIENTES

- Sexo: Género masculino o femenino. Se incluyen pacientes de ambos sexos.
- Edad: Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la fecha actual, expresado en años.
- Edad de cirugía: edad a la cual se realizó la corrección total de la Tetralogía de Fallot. Expresado en meses y años.
- Peso y talla: se percentilará el peso y talla de los pacientes previo a la cirugía de corrección total y en última consulta de seguimiento para valorar estado nutricional.
- Alteraciones genéticas y otras malformaciones: alteraciones genéticas confirmadas u otras malformaciones asociadas sean o no sindromáticas.
- Características anatómicas de la malformación cardiaca (previa a la cirugía):
 - Tipo y grado de obstrucción en la vía de salida del ventrículo derecho.
 - Tipo: Infundibular, anular, valvular de tronco y/o ramas pulmonares.
 - Grado: de acuerdo al gradiente de presión generado y al valor z de la estructura medida.
- Tipo de cirugía realizado:
 - Abordaje para cierre de la CIV (atrio derecho/ventriculotomía)
 - Si requirió de colocación de parche transanular pulmonar o no.
 - Si requirió plastía de tronco o ramas pulmonares.
 - Con ampliación del anillo pulmonar.
 - Resección de masa infundibulares
- Cirugía paliativa previa (BT/ Fístula Central)
- Tiempo transcurrido desde la cirugía: Tiempo desde la corrección total de la Tetralogía de Fallot hasta el momento del estudio. Expresado en años y meses.
- Tratamiento actual: Manejo farmacológico al momento del estudio.
- Reintervenciones: intervenciones quirúrgicas o cateterismo cardiaco realizados posterior a la corrección total de Tetralogía de Fallot debido a complicaciones o resultados insatisfactorios asociadas al procedimiento.

DEPENDIENTES

HALLAZGOS CLÍNICOS

- Saturación de oxígeno: cantidad de un oxígeno en la sangre, reportado en porcentaje. Tomando como punto de normalidad un valor mayor a 95% medido con pulsioxímetro. Se valorará previo y posterior a cirugía de corrección total.
- Clase funcional

HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRÁFICOS

- Ritmo cardiaco: es el número de latidos del corazón por la unidad del tiempo. Se expresa generalmente como latidos por minuto.
- Duración QRS: duración medida en milisegundos de la representación gráfica de la despolarización de los ventrículos del corazón en el electrocardiograma. Se considerará alargado si es mayor al rango superior por grupo de edad y como dato de falla ventricular derecha si el $QRS > 140$ ms. Se tomará en cuenta la medición de QRS en última revisión.
- Otras arritmias: cualquier trastorno en el ritmo cardiaco normal. Buscando de manera intencionada antecedente de taquicardia ventricular.
 - Perioperatorio
 - Tardías
 - Sintomáticos
 - Asintomáticos

HALLAZGOS ECOCARDIOGRÁFICOS

- Grado de insuficiencia valvular pulmonar: incompetencia de la válvula pulmonar, lo cual condiciona reflujo hacia el ventrículo derecho. Se clasificará como leve, moderada o severa considerando parámetros como ancho del chorro en relación al diámetro del anillo pulmonar, origen de la insuficiencia desde el tronco y/o ramas pulmonares, longitud del chorro, y mediciones en la curva doppler de la IP.
- Grado de insuficiencia tricuspídea: incompetencia de la válvula lo cual no permite cierre apropiado de la misma y condicione insuficiencia.

- Función ventricular izquierda: capacidad del ventrículo izquierdo de generar fuerza durante la sístole. Representado por la fracción de eyección ventricular izquierda, considerando disfunción ventricular FEVI $\leq 55\%$.
- Función ventricular derecha: capacidad del ventrículo derecho de llevar a cabo su función de manera correcta. Se tomarán en cuenta un conjunto de parámetros y mediciones para su mejor evaluación:
 - Fracción de eyección del ventrículo derecho: mide la disminución del volumen del ventrículo derecho del corazón en sístole con respecto a la diástole. Valor expresado en porcentaje; siendo normal un valor $\geq 45\%$.
 - Índice de volumen diastólico final: volumen total al momento de iniciarse la contracción. Normal $\leq 140\text{ml/m}^2$ o puntuación Z menor a 4.
 - Índice de volumen sistólico final: cantidad de sangre que queda en el ventrículo del corazón al final de la sístole. Normal 60ml/m^2 , indicación de recambio valvular $\geq 80\text{ml/m}^2$.
 - El índice de volumen de insuficiencia pulmonar: volumen que retorna a través de la válvula pulmonar durante la sístole secundario a insuficiencia valvular pulmonar. Fracción de insuficiencia significativa, indicativa de recambio valvular: $\geq 25\%$.
 - Volumen ventricular derecho
- Falla ventricular derecha: incapacidad del ventrículo derecho de bombear la suficiente sangre al organismo, dando como consecuencia un estado de insuficiencia.

METODOLOGÍA DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA

Se revisaron las bases de datos y expedientes clínicos del servicio de Cardiología Pediátrica.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se analizaron las variables categóricas usando frecuencias y porcentaje.

Las variables continuas se representaron usando promedios, media y desviación estándar y rangos.

Se compararon las medias entre grupos usando prueba t de student.

CAPÍTULO 4

RESULTADOS

A la fecha, en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo se cuenta con registro de un total de 138 pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot realizado en los últimos 25 años (Figura 3).

En 1990 se inició la cirugía de cardiopatías congénitas en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo, y al año siguiente se realizó la primera corrección de Tetralogía de Fallot. En total, se han realizado 85 cirugías de corrección de Tetralogía de Fallot. En la Figura 1, se muestra la distribución de estas cirugías por año, en la que podemos observar un aumento progresivo en el número de cirugías en la última década. La Figura 2 muestra la mortalidad perioperatoria en este tipo de cirugía en los últimos 15 años, la cual muestra una tendencia a disminuir progresivamente.

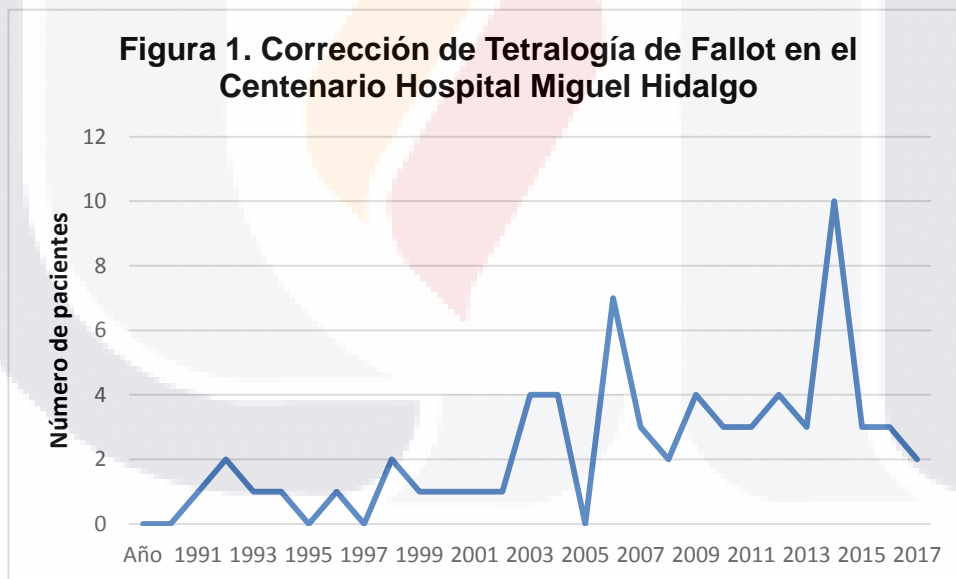
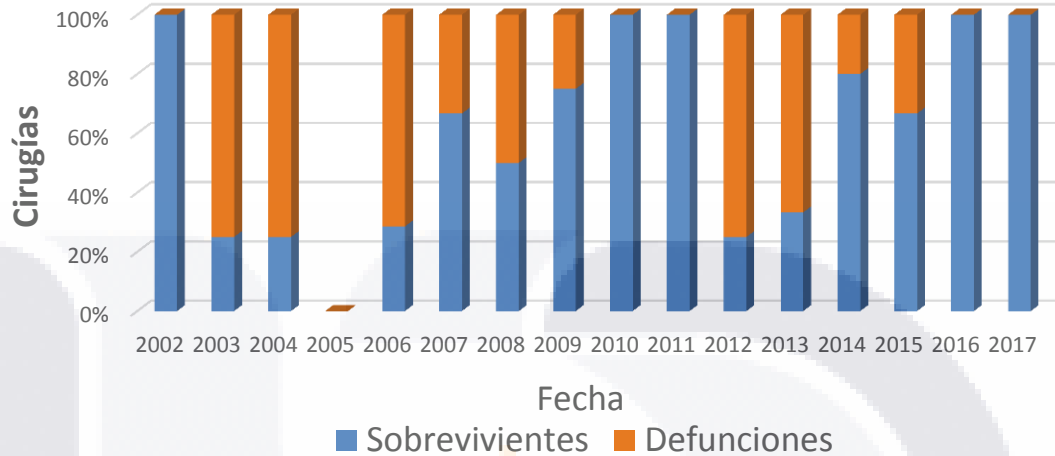
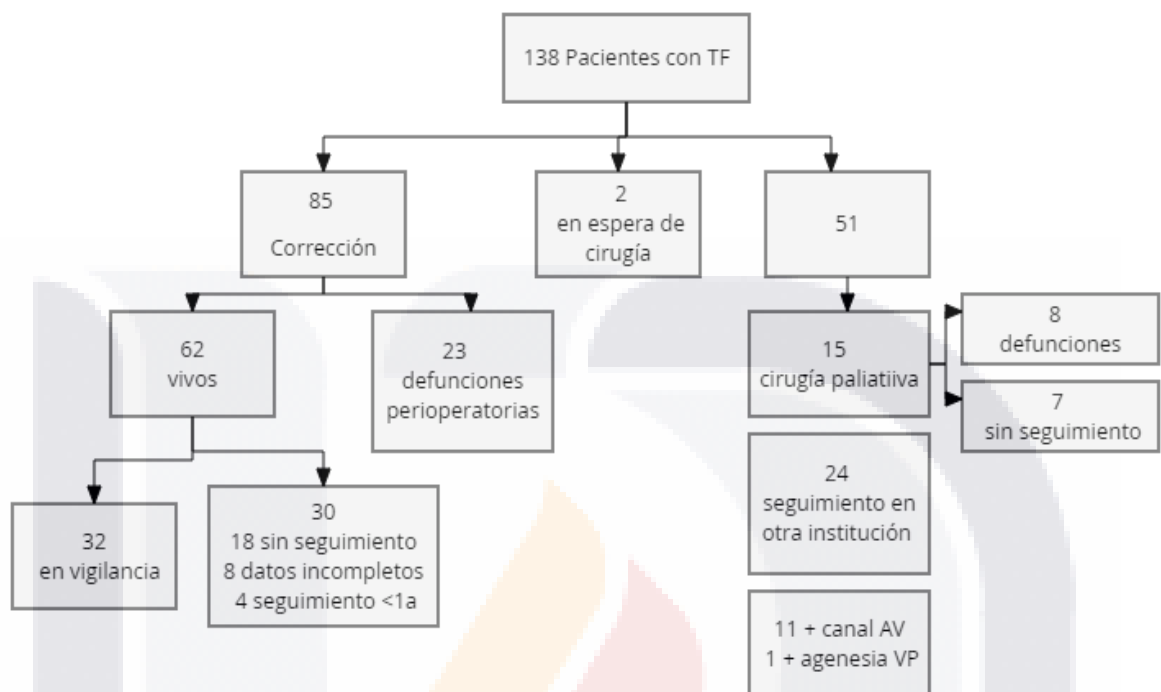


Figura 2. Mortalidad perioperatoria en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo



De los 138 pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot, se excluyeron a 51 pacientes: 12 por tener otra malformación cardiaca asociada (11 canal auriculoventricular y 1 agenesia de válvula pulmonar), 24 por no haber continuado su atención en nuestro hospital y 15 porque fallecieron en el periodo postoperatorio (n=8) o se perdieron al seguimiento (n=7) después de cirugía paliativa (fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig o fístula central). Veintitrés de los 85 pacientes sometidos a cirugía correctiva (27%) fallecieron en el periodo postoperatorio temprano. Además se excluyeron a 30 de los pacientes sobrevivientes: 18 porque no continuaron con su vigilancia en el CHMH, 8 porque no contamos con la información completa del procedimiento quirúrgico y 4 porque tienen menos de 1 año de seguimiento postoperatorio. Incluimos en el presente estudio a 32 pacientes (51.6% de los pacientes con corrección de Tetralogía de Fallot) que cumplen con nuestros criterios de inclusión. (Figura 1).

Figura 3. Evolución de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el Centenario Hospital Miguel Hidalgo



De los 32 pacientes que continúan en vigilancia clínica y ecocardiográfica en el servicio de Cardiología Pediátrica, casi el 10% tienen delección del cromosoma 22q11. Esta fue la única alteración genética diagnosticada en el grupo. (Tabla 1).

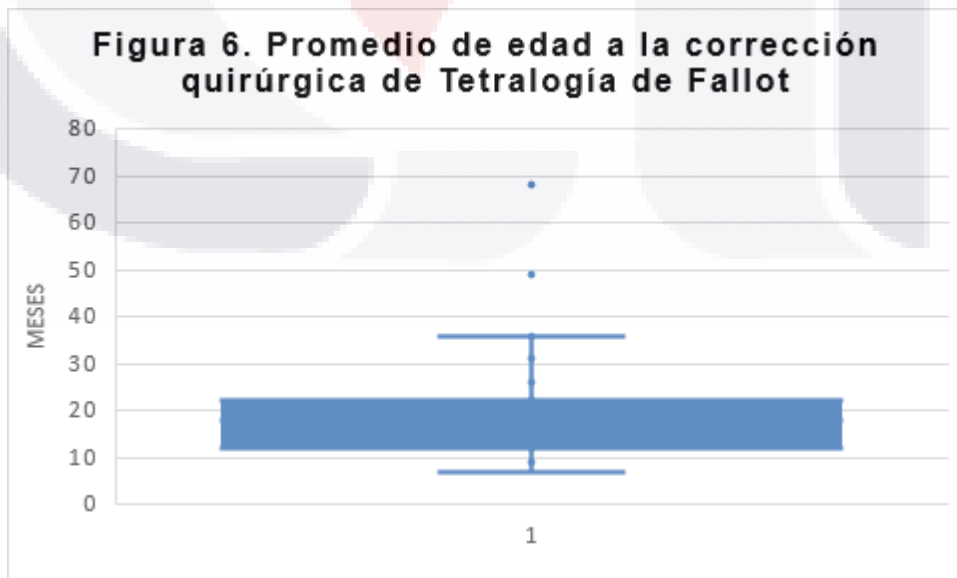
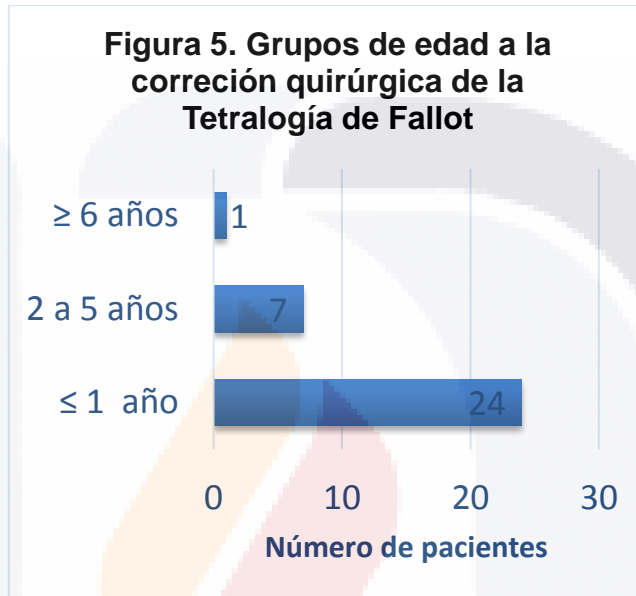
Casi tres cuartas partes de este grupo son varones (71%), y la mayoría (74%) fueron operados alrededor del año de edad. Solo 8 pacientes tenían 2 años o más de vida al momento de la cirugía. Un paciente fue operado a los 33 años de edad. El tiempo de seguimiento del grupo va de 1 a 15 años (promedio de 6 años). (Tabla 1, Figura 4)

Tabla 1. Características demográficas de 32 pacientes al momento de la corrección de TF	
Sexo (femenino/masculino)	9 (28.2%) / 23 (71.8%)
Alteraciones genéticas (22q11)	3 (9.3%)
Enfermedades asociadas	11 (34%)
Edad a la cirugía	1 año 8 meses (7m - 5.6a y 33a)
Tiempo de seguimiento	6 años (1 a 15a)

Figura 4. Promedio anual de edad a la corrección quirúrgica de TF



Al analizar el promedio de edad a la que se ha realizado esta cirugía a través de los años en nuestro hospital observamos una tendencia a realizar el procedimiento cada vez a edad más temprana. Siendo el promedio de edad actual a la corrección de 1 año 8 meses. (Figura 5 y 6).



En relación al estado nutricional de los pacientes, encontramos que el 34% de ellos tenían cierto grado de desnutrición al momento de la corrección quirúrgica y 28% tenían talla baja. Durante el seguimiento se observó recuperación nutricional en la mayoría de los pacientes. Actualmente, 12.5% de los pacientes presenta desnutrición y 6.2% talla baja; de los cuales, cabe destacar, que el 50% cuenta con diagnóstico de delección de cromosoma 22q/11.

Tabla 2. Estado nutricional de los pacientes con corrección total de Tetralogía de Fallot

Percentil	Peso a la cirugía	Peso al seguimiento	Talla a la cirugía	Talla al seguimiento
≤ 3	11	4 2 (22q/11)	9	2
10-97	21	27	20	25
> 97	0	1	1	3

Más de la tercera parte del grupo tuvo una o más anomalías extracardiacas asociadas, principalmente malformaciones menores, las cuales se detallan en la tabla 2.

Tabla 3. Enfermedades y malformaciones asociadas en los pacientes con diagnóstico de TF

Comorbilidad asociada	No. (%)
Malformaciones de línea media craneofacial	3 (9.3)
<ul style="list-style-type: none"> • Labio hendido • Paladar hendido • Frenillo lingual corto 	1 (3.1) 1 (3.1) 1 (3.1)
Ortopédicas	2 (6.2)
<ul style="list-style-type: none"> • Escoliosis congénita 	
Asma	2 (6.2)
Genitourinarias	3 (9.3)
<ul style="list-style-type: none"> • Hipospadias • Micropene • Estenosis uretral 	1 (3.1) 1 (3.1) 1(3.1)
Asociación VACTERL	1 (3.1)

Otras:	
• Coloboma	1(3.1)
• Vitiligo	1(3.1)
• Miopía	1(3.1)
• Apéndices preauriculares	1(3.1)

Las anomalías cardíacas asociadas a Tetralogía de Fallot más frecuentes en nuestros pacientes fueron la comunicación interatrial y el conducto arterioso permeable (Tabla 3). Otras malformaciones cardíacas mayores, como el canal atrioventricular fueron motivo de exclusión de este estudio.

En el 16% de los pacientes se detectaron, en el estudio preoperatorio alteraciones significativas en las ramas pulmonares, lo que obligó a modificar la técnica quirúrgica y el seguimiento postoperatorio.

PCA	4 (12.5%)
CIA	4 (12.5%)
CIV doble	1 (3.1%)
Alteraciones Ramas pulmonares	5 (15.6%)
• Hipoplasia	2
• Estenosis	2
• Nacimiento anómalo	1

Un alto porcentaje de nuestros pacientes requirió de colocación de parche transanular pulmonar, además de ventriculotomía y resección de masa musculares (Tabla 4), lo que como sabemos, es un factor de riesgo importante para el desarrollo de insuficiencia valvular pulmonar que cuando es significativa se relaciona con la presentación de arritmias y muerte súbita, dos o tres décadas después de la reparación quirúrgica de la Tetralogía de Fallot.

Tabla 5. Técnica quirúrgica realizada en 32 pacientes para la corrección total de Tetralogía de Fallot

Cierre de fístula paliativa	4 (12.5%)
Cierre de CIV abordaje transatrial	31 (96.8%)
Ventriculotomía	25 (78.1%)
Resección de masas infundibulares	23 (71.8%)
Parche transanular pulmonar	27 (84.3%)
-Poliéster	1
-Gorotex	2
-Pericardio	24
Plastia de ramas pulmonares	5 (15.6%)

Se registró una elevada presentación de arritmias transoperatorias, hasta en una tercera parte de los pacientes. Sin embargo, la mayoría de ellas resolvieron en el postoperatorio inmediato y sólo un paciente requirió de marcapasos.

Tabla 6. Alteraciones del ritmo reportadas en 32 pacientes con Tetralogía de Fallot

Arritmias transoperatorias	11(34.3%)
Arritmias en postoperatorio inmediato	6 (18.7%)
Marcapasos	1 (3.1%)

El 78% de los pacientes tuvieron alguna complicación grave en el periodo postoperatorio inmediato (tabla 5). Las más frecuentes fueron las torácicas (derrame pleural, neumonía, neumotórax y parálisis diafragmática y las arritmias (45%).

Tabla 7. Complicaciones perioperatorias en pacientes postquirúrgicos de corrección total de TOF	
Tipo	Número
Respiratorias	26 (81.2%)
<ul style="list-style-type: none"> • Derrame pleural • Neumonía • Neumotórax • Hemotórax • Estenosis traqueal • Parálisis diafragmática 	12 5 2 1 2 3
SNC	4 (12.5%)
<ul style="list-style-type: none"> • Afasia motora • Crisis convulsivas • Encefalopatía postbomba • Isquemia cerebral 	1 1 1 1
Coagulopatía	4 (12.5%)
<ul style="list-style-type: none"> • Reexploración quirúrgica • Sangrado de tubo digestivo • Hemorragia pulmonar 	2 1 1
Hemodinámicas	5 (15.6%)
<ul style="list-style-type: none"> • Choque • Poliglobulia • Insuficiencia cardíaca • Derrame pericárdico • Obstrucción postvalvular de AP 	1 1 1 1 1
Otras	8 (25%)
<ul style="list-style-type: none"> • Insuficiencia renal aguda • Diálisis peritoneal • Síndrome colestásico • Urosepsis 	4 2 1 1

Aunque el 90% de los pacientes se encuentra asintomático y con excelente tolerancia al ejercicio, un porcentaje muy alto cuenta con factores de riesgo importantes para presentar arritmias y muerte súbita (Tabla 7 y 8) y tienen ya, alteraciones ecocardiográficas significativas (Tabla 9), lo cual de acuerdo a lo informado en la literatura mundial es progresivo.

Tabla 8. Calidad de vida de pacientes postoperados de TOF

Clase Funcional NYHA	No (%)
• I	29 (90.7%)
• II	3 (9.3%)

Tabla 9. Características de los pacientes al seguimiento

Tiempo de seguimiento	6 años (1-15)
Reintervenciones	8 (25%)
Saturación O2 actual	96 (86-99) %
QRS prolongado	16 (50%)
Arritmia	1 (3.1%)

Tabla 10. Alteraciones en 32 pacientes post reparación de Tetralogía de Fallot

CIA residual	1 (3.1%)
CIV residual	4 (12.5%)
Insuficiencia Valvular Pulmonar	30 (93.7%)
• Ligera	11 (36.6%)
• Moderada	8 (26.6%)
• Severa	11 (36.6%)
Insuficiencia tricuspídea	27 (84.3%)
• Leve	17 (62.9%)
• Moderada	8 (29.6%)
• Severa	2 (7.4%)
Obstrucción vía de salida del VD	5 (15.6%)
• Ramas pulmonares	4 (80%)
Manejo con Stent	3 (75%)
• Tronco	1 (20%)
Dilatación del VD	13 (40.6%)
Hipertrofia del VD	1 (3.1%)
Disfunción del VD	5 (15.6%)
Dilatación aórtica	12 (37.5%)
Disfunción del VI	2 (6.2%)

Un porcentaje importante de pacientes cursaban con insuficiencia valvular pulmonar moderada o severa, además de insuficiencia tricuspídea, en la mayoría de los casos, ligera (figuras 3 y 4).

Figura 7. Grado de Insuficiencia Pulmonar en pacientes postquirúrgicos de Tetralogía de Fallot al seguimiento

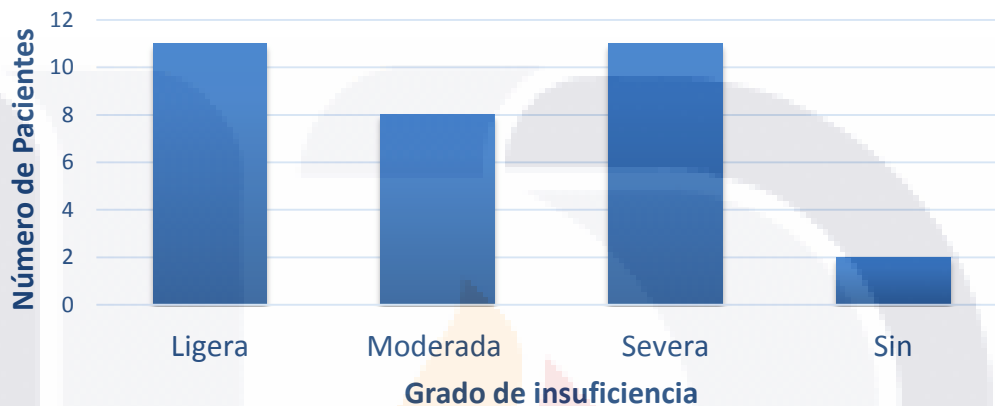


Figura 8. Grado de Insuficiencia Tricuspídea en pacientes postquirúrgicos de Tetralogía de Fallot al seguimiento

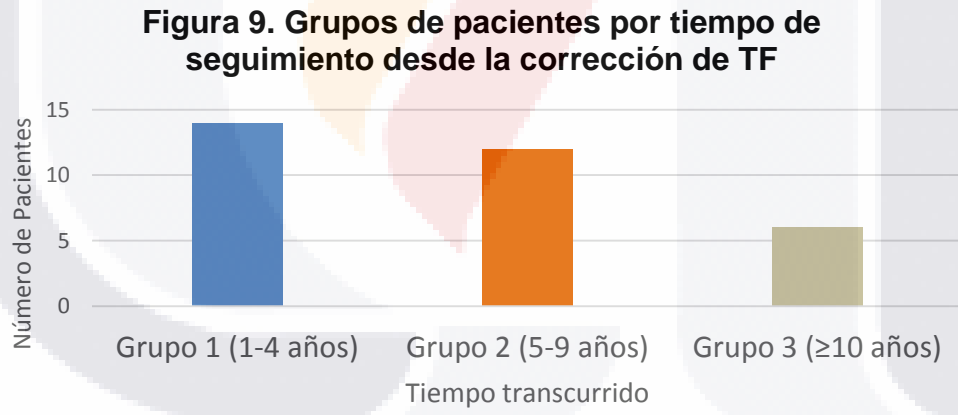


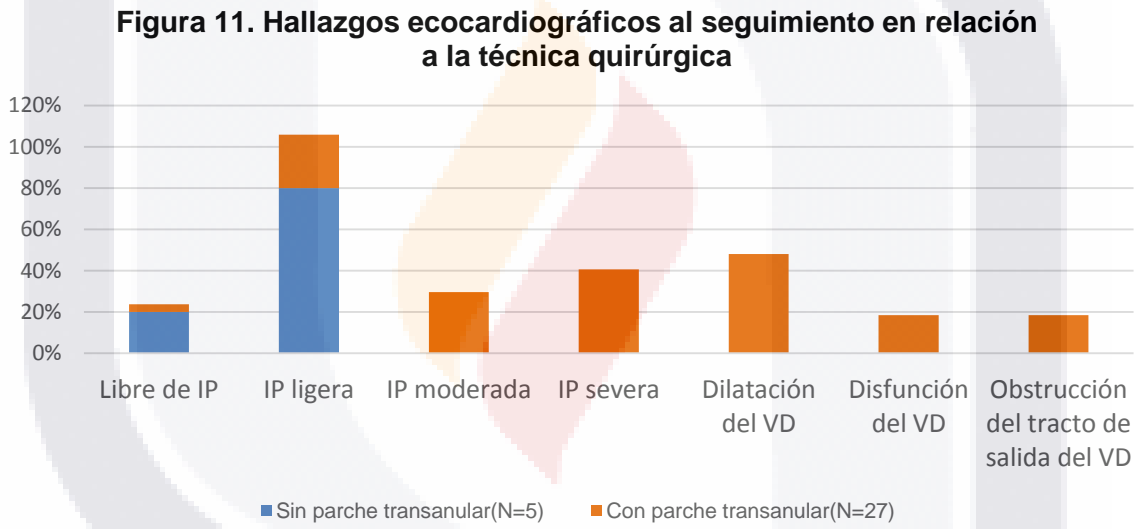
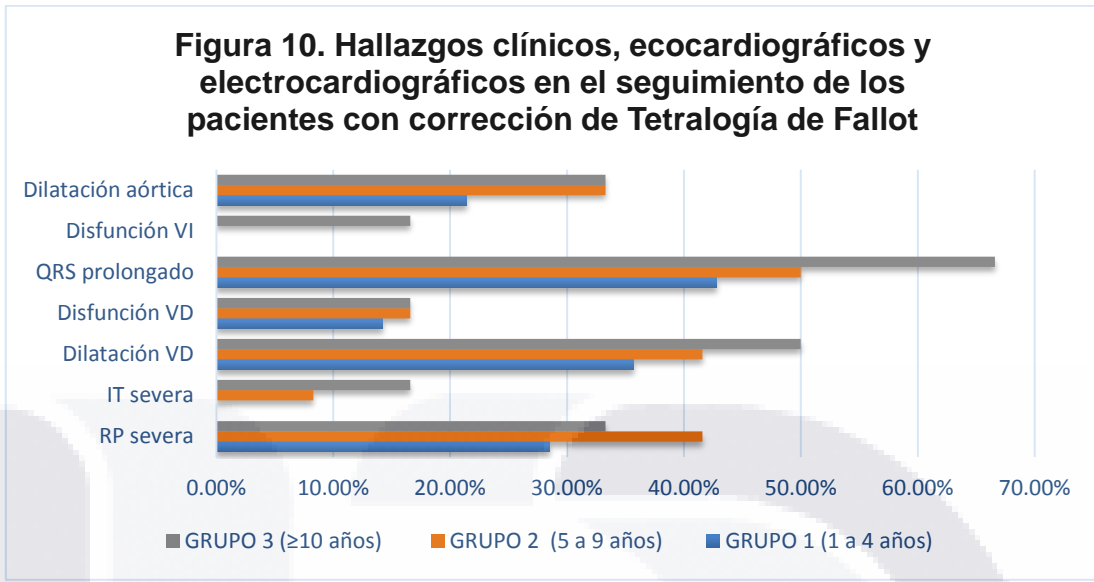
Estos factores de riesgo, muestran una tendencia a incrementar con la edad (Tabla 9).

Tabla 11. -Factores de riesgo de acuerdo al tiempo de evolución

Factor de riesgo	1 – 4 años (n=14)	5 - 9 años (n=12)	> 10 años (n = 6)
RP severa	4 (28.5%)	5 (41.6%)	2 (33.3%)
IT severa	0	1 (8.3%)	1 (16.6%)
Dilatación VD	5 (35.7%)	5 (41.6%)	3 (50%)
Disfunción VD	2 (14.2%)	2 (16.6%)	1 (16.6%)
QRS prolongado	6 (42.8%)	6 (50%)	4 (66.6%)
Disfunción VI	0	0	1 (16.6%)
Dilatación aórtica	3 (21.4%)	4 (33.3%)	2 (33.3%)

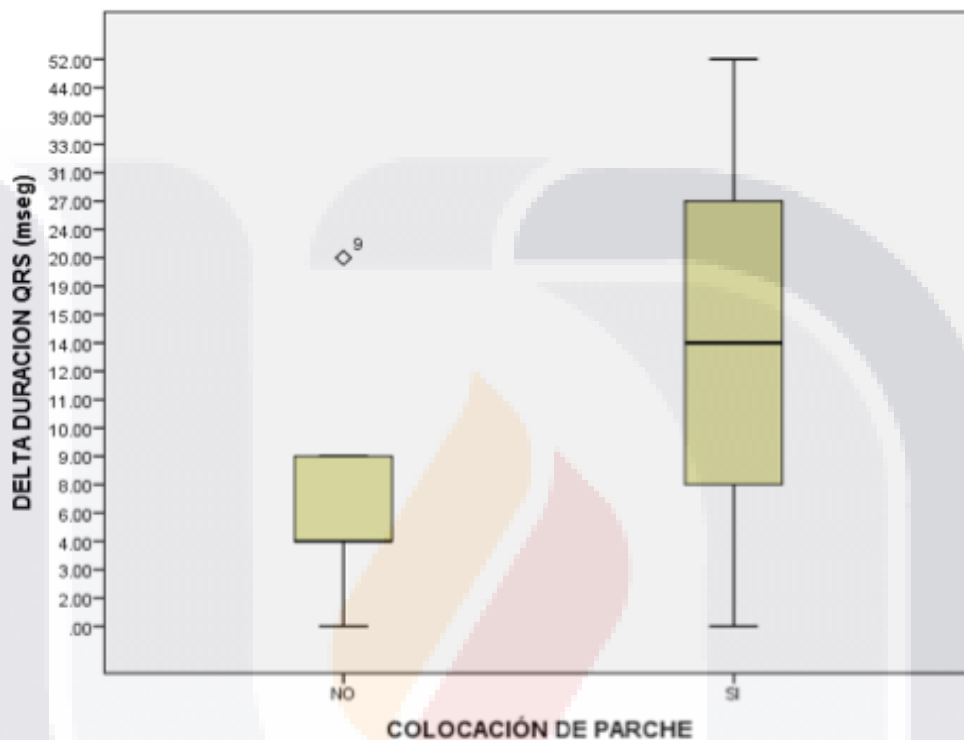
Encontramos además un aumento progresivo, con el transcurso de los años, en la duración del QRS, lo que hace suponer que en unos años, varios de nuestros pacientes alcanzarán el límite de 150 mseg, considerado actualmente indicación para la colocación de prótesis valvular pulmonar.





Al comparar los grupos de pacientes con y sin parche transanular, encontramos una clara asociación entre la presencia de parche y la factores de riesgo para muerte súbita. Además observamos prolongación de la duración del QRS hasta en 43% del total de los pacientes. Sin embargo, llama la atención que en los pacientes que no requirieron colocación de parche transanular (N=5) el QRS ha permanecido sin variaciones significativas, a diferencia de los pacientes a quienes se colocó parche transanular donde el QRS se ha prolongado de manera paulatina de manera proporcional al tiempo de seguimiento.

Figura 12. Prolongación del QRS en relación a la técnica quirúrgica para la corrección de TOF



Un total de 6 pacientes han requerido reintervención quirúrgica por complicaciones cardíacas, 83% de ellos secundario a estenosis de ramas pulmonar. Además en un paciente ya se realizó reemplazo valvular pulmonar por cumplir con los criterios para el mismo.

Tabla 12. Pacientes que requirieron reintervención quirúrgica posterior a corrección total de TOF y causas



CIRUGÍA INICIAL	INDICACIÓN	PROCEDIMIENTO	Intervalo entre cirugías (meses)
Corrección de TF + cierre de fístula paliativa	1. IT severa	1. Plastia tricuspídea	17
	2. Estenosis RPD	2. Cateterismo/ Stent en rama pulmonar derecha	19
	3. Disfunción VD	4. Reemplazo valvular pulmonar	35
Corrección de TF + plastia RPD	Estenosis de ramas pulmonares	Stent de ramas pulmonares por cateterismo	16
Corrección de TF	Obstrucción Subpulmnar	Ampliación de infundibulo y anillo pulmonar	12
Corrección de TF + plastia RPD	Estenosis de rama pulmonar derecha	Stent de rama pulmonar derecha	19
Corrección de TF + plastia RPI	Estenosis de rama pulmonar izquierda	Stent en rama pulmonar izquierda	13
Corrección de TF	Estenosis supra valvular pulm	Angioplastia supra valvular pulmonar	46

DISCUSIÓN

Estudios previos^{3,8,11,12,15,17,23}, han identificado numerosos factores de riesgo después de la reparación de TOF, los cuales pueden ser divididos en tres grandes categorías: (1) características del paciente (p.ej. edad de la reparación), (2) marcadores electrofisiológicos (p.ej. duración prolongado del segmento QRS), y anomalías resultantes de la insuficiencia valvular pulmonar crónica y otras secuelas de la cirugía (p.ej. disfunción ventricular). Al evaluar nosotros estos 3 grupos de factores de riesgo, encontramos una preocupante alta incidencia en nuestro grupo. Esto pareciera estar relacionado principalmente con la técnica quirúrgica empleada en estos pacientes.

La colocación de parche transanular pulmonar es reconocida en la actualidad como el factor predisponente más importante para la disfunción ventricular derecha progresiva que ocurre en los pacientes postoperados de Tetralogía de Fallot. El alto porcentaje de nuestros pacientes y los datos encontrados en este estudio que sugieren

afección ventricular derecha progresiva (ensanchamiento del segmento QRS, dilatación ventricular derecha) nos obligan a replantear dos puntos primordiales: la edad para la cirugía electiva de reparación de esta malformación cardíaca y la técnica quirúrgica.

Es muy importante, a partir de este estudio, replantear el seguimiento de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot, en espera de corrección quirúrgica, con mediciones cuidadosas y seriadas del anillo pulmonar, para decidir la cirugía, de manera más temprana cuando aún el diámetro del anillo haga menos probable la necesidad de colocación del parche transanular.

Además, es esencial, revisar las nuevas técnicas quirúrgicas recomendadas para preservar lo mejor posible la competencia de la válvula pulmonar al ampliar la vía de salida del ventrículo derecho.

Consideramos que el aún corto tiempo de vigilancia de nuestros pacientes (máximo 15 años) explica la ausencia de mortalidad y arritmias graves después del periodo postoperatorio inmediato, en los pacientes que han continuado su seguimiento en nuestro hospital.

Además, ignoramos la evolución de la mitad de los pacientes que han sido operados en nuestro hospital.

Identificamos una alta incidencia de los factores de riesgo reportados en la literatura internacional, en nuestros pacientes.

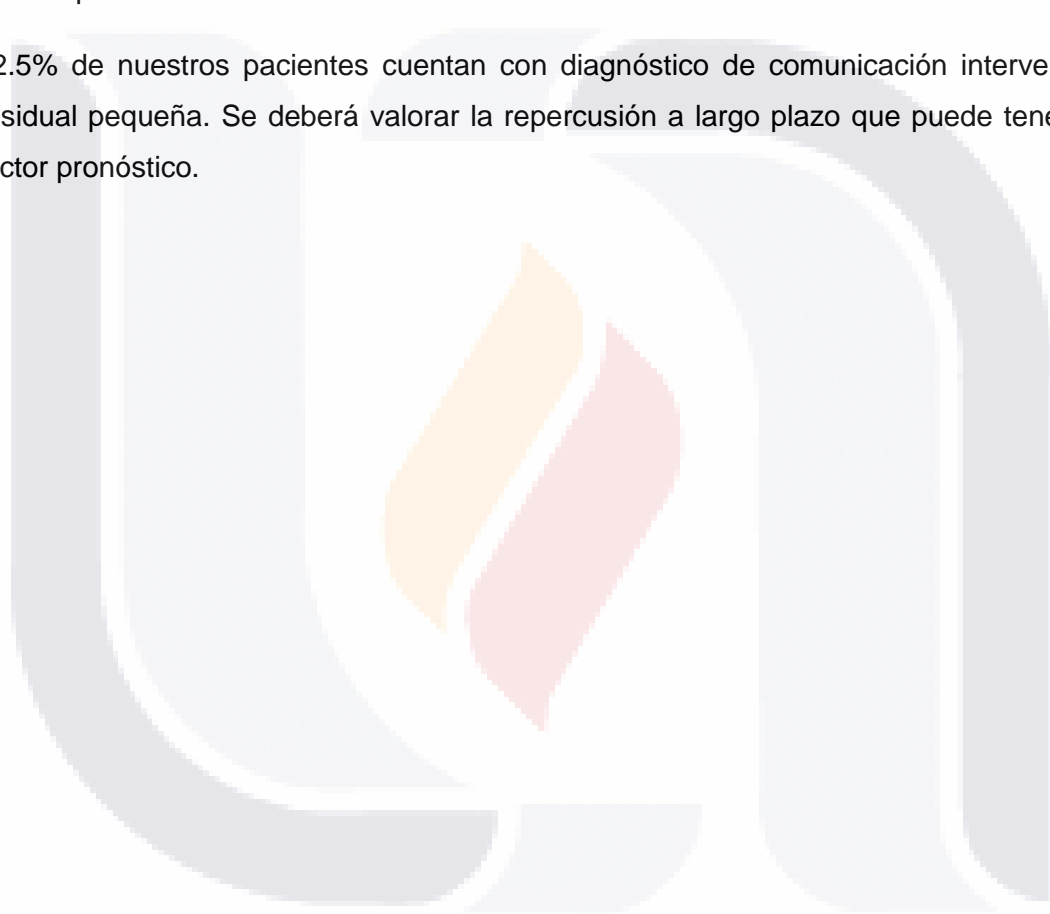
Un estudio multicéntrico reciente, dirigido por Tal Geva y colaboradores, mostró que la hipertrofia ventricular derecha (masa ventricular derecha, índice de masa-volumen ventricular derecho medidos por resonancia magnética), es un factor de riesgo para mortalidad o arritmias graves, aún mayor que la dilatación ventricular derecha (4), sin embargo, en nuestro estudio encontramos muy difícil medir este parámetro con precisión con la ecocardiografía, lo que apoya la impresión general actual de que la resonancia magnética es un estudio indispensable en la vigilancia de estos pacientes.

Estos mismos autores, en un artículo publicado este año (2017) recomiendan vigilancia anual clínica y con ecocardiografía en estos pacientes, y la resonancia magnética en los primeros 3 años solo para cuando hay alteraciones encontradas en el ecocardiograma y que requieren de mayor aclaración, y de manera rutinaria a los 3 años

de evolución postoperatoria y posteriormente cada año, si el paciente presenta insuficiencia valvular pulmonar significativa o datos de disfunción ventricular derecha (23).

En nuestro hospital aún no contamos con todos los recursos para realizar resonancia magnética con calidad adecuada para evaluar estos parámetros. Nuestra creciente población de pacientes postoperados de Tetralogía de Fallot, obliga a contar con este método diagnóstico o establecer convenios con los institutos en la ciudad de México para su realización.

12.5% de nuestros pacientes cuentan con diagnóstico de comunicación interventricular residual pequeña. Se deberá valorar la repercusión a largo plazo que puede tener como factor pronóstico.

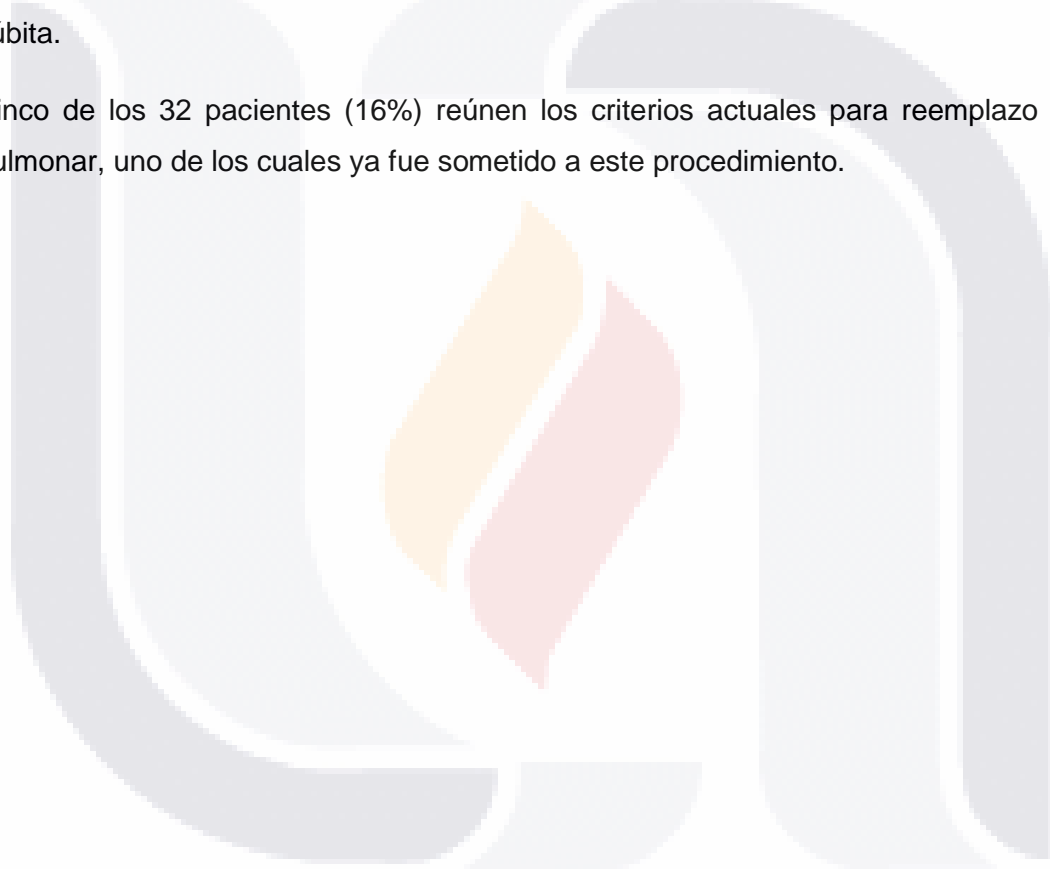


CONCLUSIONES

Todos los pacientes que se encuentran actualmente en vigilancia de corrección de Tetralogía de Fallot están asintomáticos, sin embargo, presentan alta frecuencia de QRS prolongado, dilatación y disfunción ventricular derecha en los pacientes con mayor tiempo de evolución después de la cirugía correctiva de Tetralogía de Fallot.

Más del 60% de los pacientes con seguimiento mayor a 10 años y 50% de los que tienen seguimiento mayor a 5 años, presentaron uno o más factores de riesgo para muerte súbita.

Cinco de los 32 pacientes (16%) reúnen los criterios actuales para reemplazo valvular pulmonar, uno de los cuales ya fue sometido a este procedimiento.



GLOSARIO

Derivación de Blalock-Taussig: Anastomosis de la arteria subclavia a la arteria pulmonar, evitando el paso por la válvula pulmonar, en estos casos estenótica, para que una parte de la sangre hipoxémica de la aorta sean suministrados al corazón.

Fracción de eyección: Volumen sistólico dividido por el volumen del ventrículo al final de la diástole.

Ciclo cardíaco: Secuencia de eventos eléctricos, mecánicos, sonoros y de presión, relacionados con el flujo de sangre a través de las cavidades cardíacas, la contracción y relajación de cada una de ellas, el cierre y apertura de las válvulas y la producción de ruidos asociados a ellas.

Frecuencia cardíaca: Número de contracciones miocárdicas por unidad de tiempo.

Hipertrofia ventricular: Aumento de grosor del miocardio que conforma la pared ventricular.

Incidencia: Número de casos nuevos de una enfermedad en una población determinada y en un periodo determinado.

Homoinjerto: Injerto de un tejido u órgano procedente de un individuo de la misma especie que el receptor.

Insuficiencia cardíaca: Síndrome clínico complejo que resulta de cualquier anomalía que desde el punto de vista estructural, funcional o estructural y funcional altere la capacidad del corazón para llenarse o contraerse de forma adecuada y por ende afecte la generación de un gasto cardíaco suficiente para satisfacer las demandas metabólicas del organismo tanto en el reposo como en la actividad física.

Parche transanular: Válvula monocúspide realizada con material de politetrafluoroetileno expandido

Prevalencia: Proporción de individuos de un grupo o una población que presentan una característica o evento determinado en un momento o en un período determinado

Tasa de supervivencia: Porcentaje de pacientes que viven un determinado tiempo después de que se les diagnostique una enfermedad.

Tetralogía de Fallot: Cardiopatía congénita caracterizada por la combinación de 4 defectos cardíacos, los cuales son, obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho, defecto septal ventricular, cabalgamiento de la aorta y ventrículo derecho (RV) hipertrófico.

Xenoinjerto: Trasplante de un órgano, un tejido o células a un individuo de otra especie.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raj R, Dutt PG, Jayant A, Singh SK, Sandip SR, Kumar RM. Perioperative echocardiography-derived right ventricle function parameters and early outcomes after tetralogy of Fallot repair in mid-childhood: a single-center, prospective observational study. *Echocardiography* 2016; 33: 1710–1717.
2. Valente AM, Cook S, Festa P, Ko H, Krishnamurthy R, Taylor AM, et al. Multimodality Imaging Guidelines for Patients with Repaired Tetralogy of Fallot: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr* 2014; (27):111-41
3. Schicchi N, Secinaro A, Muscogiuri G, Ciliberti P, Leonardi B, Santangelo T, et al. Multicenter review: role of cardiovascular magnetic resonance in diagnostic evaluation, pre-procedural planning and follow-up for patients with congenital heart disease. *Radiol Med.* 2016 May;121(5):342-51
4. Wu MH, Lu CW, Chen HC, Chiu SN, Kao FY, Huang SK. Arrhythmic burdens in patients with tetralogy of Fallot: a national database study. *Heart Rhythm.* 2015 Mar;12(3):604-609.
5. Sabate RA, Connolly HM, Warnes CA, Ammash NM, Phillips SD, Dearani JA, et al. Ventricular Arrhythmia Risk Stratification in Patients with Tetralogy of Fallot at the Time of Pulmonary Valve Replacement. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015 Feb;8(1):110-6
6. Dragulescu A, Friedberg MK, Grosse-Wortmann L, Redington A, Mertens L. Effect of Chronic Right Ventricular Volume Overload on Ventricular Interaction in Patients after Tetralogy of Fallot Repair. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014 Aug;27(8):896-902.
7. Padalino MA, Cavalli G, Albanese SB, Pace Napoleone C, Guariento A, Cascarano MT, et al. Long-term outcomes following transatrial versus transventricular repair on right ventricular function in tetralogy of Fallot, *J Card Surg.* 2017 Nov;32(11):712-720.
8. Carlos Alva Espinosa, et, al. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Rev Mex de Cardiología* 2013 (24): 87 – 93.

9. Vaujois L, Gorincour G, Alison M, Déry J, Poirier N, Lapierre C. Imaging of postoperative tetralogy of Fallot repair. *Diagn Interv Imaging*. 2016 May;97(5):549-60.
10. Mohammed H. et al. Can Simple Echocardiographic Measures Reduce the Number of Cardiac Magnetic Resonance Imaging Studies to Diagnose Right Ventricular Enlargement in Congenital Heart Disease?. *J Am Soc Echocardiogr* 2012 (25) 518-523.
11. Heusch A, Kahl HJ, Hensel KO, Calaminus G. Health-related quality of life in paediatric patients with congenital heart defects: association with the type of heart defect and the surgical technique. *Qual Life Res*. 2017 Nov; 26(11):3111-3117.
12. Daling Tang, et al. Patient-Specific MRI-Based Right Ventricle Models Using Different Zero-Load Diastole and Systole Geometries for Better Cardiac Stress and Strain Calculations and Pulmonary Valve Replacement Surgical Outcome Predictions.com. Actualizado 10 Febrero 2016, Publicado: 14 Septiembre 2016. Disponible PLOS ONE <http://journals.plos.org>.
13. Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T, Vliegen HW, van Dijk AP, Hazekamp MG et al. Preoperative thresholds for mid-to-late haemodynamic and clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2016 Mar 7;37(10):829-35
14. Lee C, Lee CH, Kwak JG, Kim SH, Shim WS, Lee SY, et al. Factors associated with right ventricular dilatation and dysfunction in patients with chronic pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot: Analysis of magnetic resonance imaging data from 218 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014 Dec;148(6):2589-95.
15. Lee W, Yoo S-J, Roche SL, Kantor P, Van Ardell G, Park EA, et al. Determinants and functional impact of restrictive physiology after repair of tetralogy of Fallot: new insights from magnetic resonance imaging. *International Journal of Cardiology* Apr 2012, 167(4):1347-1353
16. Chang J, Patel S, Grogan RT, Aboulhosn JA. Abstract 11317: Outcomes of Atrial Arrhythmia Surgery for Atrial Tachyarrhythmias in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot. November 25, 2014, Volume 130, Issue Suppl 2

17. Zdradzinski MJ, Qureshi AM, Stewart R, Pettersson G, Krasuski RA. Comparison of Long-Term Postoperative Sequelae in Patients With Tetralogy of Fallot Versus Isolated Pulmonic Stenosis. *Am J Cardiol.* 2014 Jul 15;114(2):300-4
18. Lim JKB, Mok YH, Loh YJ, Tan TH, Lee JH. The Impact of Time to Rate Control of Junctional Ectopic Tachycardia After Congenital Heart Surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017 Nov;8(6):685-690.
19. Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T, Vliegen HW, van Dijk AP, Hazekamp MG, et al. Severe tricuspid regurgitation is predictive for adverse events in tetralogy of Fallot. *Heart.* 2015 May 15;101(10):794-9.
20. Bijoy D, Thattaliyath, et al. Evaluation of Right Ventricular Myocardial Mechanics using Velocity Vector Imaging of Cardiac MRI Cine Images in Transposition of the Great Arteries Following Atrial and Arterial Switch Operations. *Congenit Heart Dis.* 2015, (10) 371-379.
21. Valente AM y Geva T How to image repaired Tetralogy of Fallot. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2017, 1-9.
22. Toro KD, Soriano BD, Buddhe S . Right ventricular global longitudinal strain in repaired tetralogy of Fallot. *Echocardiography.* 2016 Oct;33(10):1557-1562
23. Bhatt SM, Goldmuntz E, Cassedy A, Marino BS, Mercer RL. Quality of Life is Diminished in Patients with Tetralogy of Fallot with Mild Residual Disease: A Comparison of Tetralogy of Fallot and Isolated Valvar Pulmonary Stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2017 Dec; 38(8):1645-1653.