



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN

SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA



TETRALOGÍA DE FALLOT, INCIDENCIA DE LAS COMPLICACIONES POST-
OPERATORIAS. REVISIÓN DE 30 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRIA

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

QUE PRESENTA LA

DRA. CRUZ DOMITILA VAZQUEZ DE FERMIN

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIZACIÓN EN

CARDIOLOGÍA PEDIATRICA



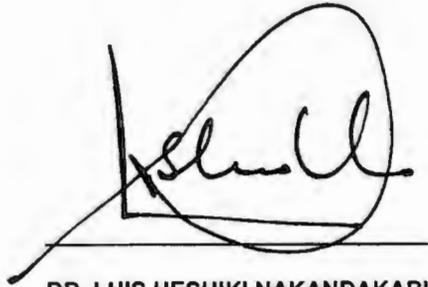
MÉXICO, D. F.

2004

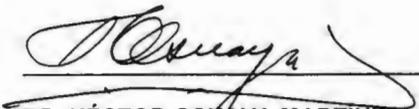
TETRALOGÍA DE FALLOT, INCIDENCIA DE LAS COMPLICACIONES POST-OPERATORIAS. REVISIÓN DE 30 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA



DR. PEDRO A. SÁNCHEZ MARQUEZ
Director de Enseñanza



DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
Jefe del Departamento de Pre y Postgrado



DR. HÉCTOR OSNAYA MARTÍNEZ
Jefe del servicio de Cardiología
Profesor titular del curso de Cardiología
Pediátrica y Tutor de Tesis



DR. ALEXIS PALACIOS MACEDO QUENOT
Jefe del servicio de Cirugía
Cardiovascular y Cotutor de Tesis

CONTENIDO

	PAGINA
RESUMEN	1
ANTECEDENTES	2
JUSTIFICACIÓN	9
OBJETIVOS E HIPÓTESIS	10
MATERIAL Y METODOS	10
VARIABLES OPERACIONALES	11
RESULTADOS	14
DISCUSIÓN	31
CONCLUSIÓN	33
HOJA DE RECOLECCION DE DATOS	34
BIBLIOGRAFÍA	

RESUMEN

Dentro de las cardiopatías congénitas, la Tetralogía de Fallot (TF) es una cardiopatía frecuente y representa el 10% de ellas. La corrección completa y la evolución posterior ha permitido reducir la mortalidad quirúrgica que hoy está por debajo del 10% y en los mejores centros del mundo por debajo del 5%. A largo plazo estos pacientes tienen una buena evolución clínica, con excelente capacidad funcional, pero persistiendo para algunos el riesgo de muerte súbita o deterioro hemodinámico así como la necesidad de nuevas terapéuticas médicas o quirúrgicas tras la corrección completa.

En Instituto Nacional de Pediatría (INP) la TF ocupa el séptimo lugar en frecuencia de la consulta externa de Cardiología, pero el primer lugar de las cardiopatías congénitas cianógenas. El objetivo principal de este estudio es conocer la incidencia de mortalidad de los pacientes con corrección de TF, los tipos y frecuencia de defectos residuales, la reintervención por los mismo y la sobrevida así como la capacidad funcional y el tratamiento médico.

Mediante un estudio retrospectivo descriptivo transversal, se revisaron los expedientes de 157 pacientes con corrección total de TF a través de ventriculotomía derecha de enero de 1972 a marzo del 2001 en el INP. La edad en el momento de la corrección fue en promedio de 4.6 años. El 87.9% fueron correcciones primarias y el 12.1% tenía alguna cirugía paliativa previa. La mortalidad global fue del 39.5% disminuyendo en la última década a 19%, afectando a ambos géneros por igual, sin relación significativa a cirugías paliativas previas, siendo más afectados los menores de 1 año. Un gran porcentaje lo ocupan defunciones en el post quirúrgico en un 35.7% siendo la causa principal el bajo gasto cardiaco en el 71.4% de los casos, seguido por choque mixto, complicaciones cerebrales y pulmonares. El resto corresponden a defunciones tardías relacionadas en su totalidad a la reintervención.

Los defectos residuales estuvieron presentes en un 78.2% de los 101 pacientes seguidos, reinterviniéndose a un 20.2% con una mortalidad de 37.5%. Las causas de reintervención más frecuentes se debieron a Estenosis Pulmonar sola o con CIV, seguida de Endocarditis y CIV e Insuficiencia Pulmonar y CIV.

De 95 pacientes que sobreviven seguidos por 5.7 años en promedio se encuentra un 82.1% en clase funcional I, 14.7% en clase funcional II, 2.1% en clase funcional III y solo un paciente (1.1%) en clase funcional IV de acuerdo a la NYHA. Los defectos residuales existentes solo un bajo porcentaje son severos en programa para ser reintervenidos. El tratamiento médico crónico se observó en un 16.8% de los cuales el 31.3% son pacientes reintervenidos de los que se incluyen 1 con manejo antiarrítmico y uno con marcapaso. El resto presentan defectos residuales que ameritan manejo anticoagulante.

En conclusión, la mortalidad de pacientes post operados de TF en el INP en el periodo de 1972 a marzo del 2001 es relativamente alta, de predominio en el post operatorio inmediato, sin influir la edad avanzada en el momento de la corrección ni cirugías paliativas previas. Las muertes tardías están íntimamente relacionadas a las reintervenciones por defectos residuales. La capacidad física es buena en los pacientes que sobreviven, pero se tiene un alto porcentaje de tratamiento médico en pacientes con algún tipo de defecto residual algunos ya programados para su reintervención.

TETRALOGÍA DE FALLOT, INCIDENCIA DE LAS COMPLICACIONES POST-OPERATORIAS. REVISIÓN DE 30 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

ANTECEDENTES

Dentro de las cardiopatías congénitas, la Tetralogía de Fallot (TF) es una cardiopatía frecuente y representa el 10% de ellas. Ocupa el quinto lugar en un listado conformado por las 30 entidades más frecuentes detrás de la Comunicación Interventricular, Comunicación Ínter auricular, Estenosis Pulmonar y Conducto Arterioso Persistente. Es la cardiopatía cianótica más frecuente en los niños mayores de un año. (1) La mortalidad de esta enfermedad en su evolución natural es muy alta, con una supervivencia menor del 50% a los 5 años y del 10% a los 20 años de vida. (2)

Los primeros intentos quirúrgicos para su corrección se dieron en 1945 con la introducción de la anastomosis sistémico pulmonar como intervención paliativa. Diez años más tarde se realizó con éxito la primera corrección completa y la evolución posterior ha permitido reducir la mortalidad quirúrgica que hoy esta por debajo del 10%, y en los mejores centros del mundo por debajo del 5%. (3, 8)

La tendencia actual es efectuar correcciones precoces, protegiendo al miocardio de los efectos de sobrecarga hemodinámica y disminuyendo la utilización de fistulas sistémico pulmonares como puente a la corrección completa. A largo plazo estos pacientes tienen una buena evolución clínica, con excelente capacidad funcional, pero persistiendo para algunos pacientes el riesgo de muerte súbita o deterioro hemodinámico, así como, la necesidad de nuevas terapéuticas médicas o quirúrgicas tras la corrección completa. (3, 4)

En Instituto Nacional de Pediatría (INP) se atiende por consulta externa de primera vez a un promedio de 9712 pacientes por año, de los cuales 308 son pacientes con alguna cardiopatía correspondiendo a un 3.2%. Ocupando la Tetralogía de Fallot el séptimo lugar en frecuencia dentro de la consulta externa de cardiología y el primer lugar de las cardiopatías congénitas cianógenas, siendo la tercer causa de ingreso hospitalario y ocupando el tercer lugar como causa de defunción cardiológica. (5)

La Tetralogía de Fallot fue descrita en 1671 por Stensen y más tarde por Hunter en 1784. (1) Fue diferenciada del resto de las cardiopatías cianógenas por Fallot en 1888 quien integró sus componentes fundamentales que son: comunicación interventricular subaórtica no restrictiva, estenosis pulmonar infundibular, cabalgamiento aórtico e hipertrofia ventricular derecha. Puede asociarse a hipoplasia del anillo pulmonar, estenosis de arterias pulmonares, anomalías de la distribución de las arterias coronarias e hipoplasia relativa del ventrículo izquierdo. (2)

En el aspecto embriológico se han señalado varios mecanismos, todos estos coinciden en que esta cardiopatía se debe esencialmente a una alteración en el desarrollo del cono embrionario que conduce a grados distintos de estenosis pulmonar infundibular. (4) Normalmente ambas crestas conales se funden formando el tabique conal, delimitando un canal posterior, a través del cual la aorta conecta con el ventrículo izquierdo y un canal anterior que establece la comunicación entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. El borde inferior del septo conal se une a los septos de entrada y muscular primitivo completando la tabicación interventricular con el desarrollo del septum membranoso. En la tetralogía de Fallot el septo conal se desarrolla en posición anormal y se sitúa más anterior, por ello el cono cardiaco primitivo queda dividido anormalmente en dos canales desiguales siendo el anterior es más estrecho. El desplazamiento del septo conal hace imposible su correcta alineación con el resto de los componentes del septo interventricular dando lugar a una comunicación interventricular cuyo techo es el canal posterior del cono. (1)

Basándose en la anatomía patológica, la mayoría de los casos asientan sobre situs solitus visceroastral y concordancia atrio ventricular. A nivel ventrículo arterial el tipo de conexión puede ser concordante o de doble salida ventricular derecha esto cuando existe más de un 50% de dextro posición aórtica. La aorta suele tener un tamaño superior al tronco de arteria pulmonar, y excepcionalmente puede estar dilatado, o sus dimensiones pueden ser superiores a las de la aorta, como puede ocurrir cuando la estenosis pulmonar es leve (Tetralogía de Fallot acinótica o rosada), o cuanto se asocian comunicaciones sistémico- pulmonares amplias como es el caso de Persistencia de Conducto Arterioso (PCA) o agenesia de las sigmoideas pulmonares. El arco aórtico es derecho en un 25% de los pacientes, el ápex cardiaco suele estar constituido por el ventrículo derecho que se halla en una situación más anterior que lo habitual, debido a su hipertrofia y a la rotación horaria general del corazón alrededor de su eje longitudinal consecuencia de ello la punta del corazón se encuentra redondeada y se extiende hacia la concavidad del segmento pulmonar. El origen anómalo de las arterias coronarias asociada a Tetralogía de Fallot tiene una frecuencia del 2 a 8%.

La aurícula derecha está aumentada de tamaño y sus paredes son hipertroficadas y se asocia a Comunicación Interauricular (CIA) en la tercera parte de los pacientes. La Aurícula izquierda es de menor tamaño en relación con la disminución del flujo pulmonar. El miocardio del tracto de entrada de Ventrículo Derecho (VD) se encuentra engrosado, el grado de hipertrofia puede producir una reducción del volumen de esta cavidad, en algunos casos existen bandas anómalas que contribuyen a la obstrucción del tracto de salida. La obstrucción infundibular es casi constante y la válvula se afecta en un 75% de los casos, en el 40% es frecuente encontrar un anillo o tronco pulmonar hipoplásico. La estenosis en el origen de las ramas pulmonares más frecuente en la izquierda, es debida a un estrechamiento fibroso generalizado a la presencia de un diafragma que ocluye parcialmente la luz. El ventrículo izquierdo (VI) puede presentar una disminución de su volumen mantenido durante meses o años. La comunicación interventricular (CIV) suele ser mayor o igual a 1 cm/m² de SC similar al orificio de la aorta, ésta presenta constantemente un origen biventricular. (1,3)

El trastorno fisiopatológico siempre que la estenosis pulmonar sea severa, para ofrecer a la eyección del ventrículo derecho una resistencia a la presión sistólica; habrá paso de sangre venoso a la aorta a través de la comunicación interventricular, por lo tanto, la hipoxemia en

sangre arterial se manifestará clínicamente por cianosis, el flujo pulmonar disminuye en medida que se instaura el corto circuito veno-arterial. Las situaciones que provocan la disminución de la presión sistémica son: hiperventilación, ejercicio, fiebre, medicamentos sedantes etc. agravando la hipoxemia y la cianosis. En la mayoría de los pacientes la cianosis aparece tardíamente después de meses o años del nacimiento y lo hace de manera progresiva a medida que se inicia y se va acentuando el trastorno fisiopatológico. Sólo en casos en los que la estenosis pulmonar es muy severa en el momento del nacimiento, existirá una reducción del flujo pulmonar y un corto circuito veno-arterial suficientes para causar cianosis en la etapa neonatal.

El niño aumenta sus necesidades nutritivas y por lo tanto se incrementa el volumen minuto, como también, el volumen latido, esto unido a la falta de ampliación de la vía de salida ventricular derecha tiene el efecto de un aumento progresivo de la severidad de la estenosis pulmonar paralelo al incremento de la superficie corporal. Los cambios consisten en fibrosis e hipertrofia miocárdica progresiva de sus paredes. Una serie de procesos fisiopatológicos secundarios a la hipoxemia arterial sostenida se ponen en marcha: la poliglobulia y el desarrollo de circulación colateral, trastornos de la coagulación por consumo crónico de factores de la misma, así como el descenso de oxígeno menor a 35 mm Hg, de acuerdo a su compensación renal y pulmonar una parte sustancial del metabolismo se realiza a través de la vía anaeróbica lo que da por resultado la producción de acidosis láctica grave.

La sintomatología depende del grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), de tal modo que las formas de obstrucción severa presentan cianosis desde el periodo neonatal, cuando la obstrucción es leve pueden ser bien toleradas durante la primera década de la vida, y cuando el grado es moderado se comporta de forma intermedia. La mayoría de los pacientes acuden a consulta por causa de cianosis que suele ser progresiva, al principio se manifiesta solo al esfuerzo y posteriormente se instala de forma permanente observándose en labios y uñas. El desarrollo pondero estatural está dentro de límites normales, su actividad sedentaria es característica, los niños mayores sufren de cefaleas a causa de la hipoxia. Los dedos en palillo de tambor suelen aparecer después del primer año de vida y siempre que la cianosis sea intensa y de inicio precoz. En un tercio de los lactantes el primer signo son las crisis de hipoxia que generalmente son matutinas y son provocadas por llanto, defecación, dolor y cualquier situación que condicione hiperventilación.

En el examen físico la cianosis varía de intensidad de acuerdo con la severidad del caso, la palpación precordial muestra un corazón quieto de tamaño normal. En formas típicas se ausculta un soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar, un segundo ruido con un componente aórtico único y fuerte, los soplos largos corresponden a casos con estenosis pulmonar leve y un flujo pulmonar bueno, los soplos cortos se producen en casos con estenosis pulmonar severa y flujo pulmonar muy reducido y la ausencia de soplo indica estenosis muy severa o atresia pulmonar.

Los estudios de gabinete como son: la radiografía de tórax; muestra un corazón de tamaño normal concavidad del arco izquierdo, contorno ventricular redondeado con elevación del ápex, hiperclaridad de ambos campos pulmonares. En recién nacidos y lactantes la radiografía es normal y en los niños mayores o adolescentes pueden mostrar un patrón reticulonodular

correspondiente a vasos bronquiales neoformados debido al desarrollo de circulación colateral.

El Electrocardiograma suele ser normal en el neonato, en niños mayores de 2 meses se observa hipertrofia ventricular derecha. El ecocardiograma bidimensional permite en la mayoría de los casos el diagnóstico de la malformación, siendo el cateterismo cardiaco y la angiografía practicadas con el enfoque del tratamiento quirúrgico fundamentando la morfología de la cardiopatía, sus posibles asociaciones, el estado funcional de los ventrículos y de la circulación pulmonar. (1,3,6)

Taussig estableció las bases para el diagnóstico clínico y junto con Alfred Blalock describieron la primera operación paliativa. Las primeras correcciones intra cardiacas consistieron en cierre del defecto septal a través de una ventriculotomía derecha y alivio de la obstrucción de TSVD publicadas por Lillehei y cols en 1954 empleando como soporte cardiorrespiratorio a uno de los padres del paciente y meses después en 1955 Kirklin y cols publican la misma corrección con el uso de circulación extracorpórea. Desde entonces ha habido cambios en la técnica quirúrgica, en la circulación extracorpórea, avances anestésicos y en los cuidados intensivos en el post-operatorio. Obteniendo buenos resultados con el uso del parche en TSVD o el uso de conductos homografticos cuando existe una obstrucción severa o atresia pulmonar. Así como el abordaje trans-atrial y trans-pulmonar técnica utilizada en nuestros días con mejores resultados. (1, 7)

El tratamiento quirúrgico paliativo se establece de acuerdo con la edad y las condiciones anatómicas de cada caso (1). Llevándose a cabo por medio de fistulas sistémico pulmonar teniendo baja o nula mortalidad utilizando la técnica de Blalock Taussing en los niños menores y desde 1981 una técnica modificada descrita por Leval implantando una prótesis vascular entre subclavia y la rama pulmonar del mismo lado. (8) Se ha mencionado también el beneficio que tiene esta cirugía por preparar al VI al recibir flujo extra para funcionar mejor posterior a la corrección completa. (9) Se han establecido criterios para su realización como son: hipoxemia severa, tronco y ramas con hipoplasia, anomalías coronarias, crisis de hipoxia en menores de 3 meses o mayores con afectación de otros órganos como cerebro, pulmón, riñón, hígado etc. (6)

La edad adecuada para la corrección completa es uno de los puntos controvertidos en la actualidad, cada centro de servicio establece lo que considera más conveniente según sus experiencias y resultados. En general se considera a los menores de 3 meses candidatos para la cirugía paliativa y de esta edad hasta los 2 años puede haber contraindicación para la corrección total de acuerdo a la anatomía del caso (1, 3)

Existe aún la discusión del uso de cirugía paliativa vs. reparación temprana en neonatos sintomáticos, así como, el tiempo de reparación en los lactantes asintomáticos. En un estudio realizado por Van Arsdell y cols. en el Hospital for Sick Children de Toronto reporta que en los niños menores de 3 meses la corrección de TF ocasiona mayor estrés fisiológico requiriendo de mayor tiempo en la unidad de terapia intensiva así como mas días de ventilación asistida pero no se relaciona con un mayor grado de mortalidad, mientras que el

resultado fue desfavorable para los niños mayores de 12 meses con mayor índice de mortalidad. Basándose en la tolerancia fisiológica y la mortalidad, la edad óptima para la reparación electiva de TF es de 3 a 11 meses de edad. (10) Aunque se ha informado que el bajo peso (menor de 5,000 gramos influye para la mortalidad tanto para cirugía paliativa como la correctiva. (11)

Castañeda y otros autores tienen excelentes resultados con reparación temprana con una mortalidad baja de 5 a 7 %, mientras que otros autores sugieren que la reparación temprana aumenta el grado de mortalidad quirúrgica. (12) En el Centro Médico de la Universidad de Stanford la reparación de TF es realizada en el tiempo de realización del diagnóstico a pesar de la edad y el peso, debido al seguimiento de pacientes postoperados con un promedio de 1.13 años, que no mostró diferencias significativas entre niños menores de 1 año y mayores de 12 meses, así también en cuanto a los defectos residuales como: CIV, Estenosis Pulmonar (EP), Insuficiencia Pulmonar (IP) e Insuficiencia Tricuspidéa (IT), por lo que la cirugía electiva es en menores de 1 año. (13)

La mortalidad para la corrección completa en el hospital Infantil de Valencia entre 1972 a 1979 fue mayor al 30%, disminuyendo después alrededor del 10%. La sobrevida a los 7 años fue del 76.3% y del 90% para los niños intervenidos después del año de 1983. (14) Se ha reportado por Knott-Craig en 1998 en un estudio de la Universidad de Oklahoma que la mortalidad temprana después de la corrección primaria de TF es de 17.7% y con Cx. paliativa de 15.5% disminuyendo en los últimos años incluyendo a pacientes con atresia pulmonar (15).

El hospital Infantil de Sevilla reporta una mortalidad global en un grupo de 101 pacientes para la corrección en dos tiempos del 13% y de 7.6% para la corrección primaria. A partir de 1985 la mortalidad ha descendido a 6.7% y 2.3% respectivamente, el seguimiento a 6 años ha sido del 94% en grado funcional I de NYHA y 5.1% en grado II, se relacionó de forma estadísticamente significativa con la relación de presión del VD y la presión de VI (pVD/pVI) al final de la cirugía. Los niños en clase funcional I presentaban una relación pVD/pVI de 0.52+- 0.12 mientras que los que tuvieron clase II el valor ascendió a 0.66 +- 0.13. así como en el post-operatorio inmediato esta última relación de pVD/pVI se dio entre los niños que presentaron fallo ventricular o disfunción miocárdica. La sobrevida a los 6 años fue del 86% para ambos grupos. La mortalidad tardía estuvo relacionada con la presencia de defectos residuales, el más importante es la insuficiencia pulmonar asociado con estenosis residual, que se asocia a sobrecarga de VD y a una mayor facilidad para arritmias. (16)

Zhao y cols. correlacionaron los datos de 309 pacientes sometidos a corrección de TF, de los cuales 294 sobrevivieron siendo seguidos por 22 años. La mortalidad temprana (dentro de los 30 días posteriores a la cirugía) se observó en 4.9% siendo el bajo gasto cardiaco la causa en el 60%, el 1% a endocarditis. En el seguimiento solo un 1% requirió tratamiento por arritmias, la presencia de endocarditis se observó en 0.07%. El 15% requirieron reoperación a los 13 años posterior a la cirugía, relacionándose con parche en TSVD, y pulmonar. La muerte tardía fue del 5.7% y se relacionó a la reoperación en un 56.7%, observándose un 18% a muerte súbita. (17)

Se ha documentado una sobrevida posterior a la corrección de TF del 99% a los 4 años, del 96% a los 10 años y del 94% a los 24 años. La mortalidad tardía por causa cardiológica oscila entre el 1.5 y 10% a los 10 años, siendo las causas principales los defectos residuales y muerte súbita, relacionado a factores de riesgo como edad avanzada al momento de la corrección, cirugías paliativas previas, tipo de fistula, la presión elevada del VD tras la operación y en algunos la colocación de parche trans-anular. (18)

En los 20 años después de la reparación inicial el 10 a 15% de los pacientes tienen la necesidad de reoperación sobre TSVD más por capacidad limitada al ejercicio, disrritmias ventriculares o síntomas mas severos de falla cardiaca, todos estos síntomas son relacionados a dilatación del VD. Por lo que se realizó un estudio basándose en la técnica quirúrgica utilizada, sospechando que el parche trans-anular era el responsable, se estudiaron a 191 pacientes 99 con parche y 35 sin parche. Teniendo excelentes resultados con parche en TSVD pero invariablemente con insuficiencia pulmonar . (19)

Lozano y cols en un estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología (INC) en el que se corrigieron en etapas tempranas sin cirugías paliativas previas a través de AD y arteriotomía pulmonar a 19 pacientes, teniendo buenos resultados en clase funcional I y II de NYHA sin necesidad de medicación. A los 23 meses de seguimiento se encontraron con un gradiente residual promedio de 21 mm Hg. e IP 44.9% y solo 3 moderada en ninguno severa. (20) También se ha reportado con esta técnica la ventaja de una función del VD preservada a largo plazo. (21) y disminución de arritmias. (22)

Faidutti de la Universidad de Genova informa de un grupo de 501 pacientes sometidos a corrección completa de TF se reopero a un 7.4%, siendo la estenosis TSVD la principal causa en un 68% y la insuficiencia pulmonar severa en un 19%, teniendo una mortalidad del 5.4% (23). Mientras que en Oklahoma se tiene un 14.1% de reintervención, siendo la causa estenosis TSVD en un 86% (14). La frecuencia de arritmias ventriculares son frecuentes después de reparación de TF, pero no son atribuidas al efecto de la operación, en la mayoría de los pacientes están presentes en pacientes mayores por lo que se sugiere que la cirugía temprana reduce esta complicación. (24) Aunque en otras situaciones las causas de arritmias son debidas a cicatrización del TSVD que se controla con medicación antiarrítmicas. (25)

Se han descrito factores de riesgo como el tiempo de pinzamiento, paro cardiopulmonar completo, transfusiones, y el largo tiempo en UTI pero no son comparados con el procedimiento de estereotomía; aunque se informa que los resultados del segundo procedimiento tras la corrección total de TF son aceptables, aunque el riesgo de trauma cardiovascular durante el procedimiento es alto y mayor en los pacientes que son sometidos mas de 2 veces a repetir la operación. (26)

La edad de operación está asociada como un factor de alto riesgo de muerte súbita y taquiarritmia atrial. La Insuficiencia Pulmonar ha sido significativamente relacionada con lesión hemodinámica para los pacientes con taquicardia ventricular y muerte súbita, mientras la Insuficiencia Tricuspeida se relacionada con fluter y fibrilación atrial, a pesar de los efectos

adversos hemodinámicos, los pacientes quienes mueren súbitamente han sido sometidos a reoperación tardía. (27)

Las complicaciones del tracto de salida de VD a largo tiempo son las más comunes indicaciones para la reoperación en adultos en un 75%, insuficiencia pulmonar severa en 38% y falla de la conducción en un 22%. (Taquicardia ventricular 33% y supraventricular. 5%) Las menos comunes son el parche de CIV insuficiencia tricuspídea. La supervivencia a mediano plazo y la función mejora después de la reoperación. (28) Se ha observado mayor obstrucción de TSVD en pacientes sin parche trans-anular y el reemplazo valvular se ha realizado a los 20 años posteriores a la cirugía inicial. (29)

En un estudio realizado por Janson y cols. en Suecia en que midió la capacidad de trabajo y los efectos hemodinámicos después de 13 a 26 años de corrección de TF, el 94% estaban libres de síntomas. Observando que la capacidad fue moderadamente reducida influenciada por hipertensión ventricular derecha e insuficiencia pulmonar, por lo que concluye que se debe mantener en vigilancia toda la vida a pacientes sin síntomas que pueden tener anomalías que necesitaran intervención. (30)

JUSTIFICACIÓN

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita cianógena más frecuente en este Instituto. Un porcentaje ha sido motivo de fistulas sistémico Pulmonares y otros han sido operados con cirugía correctiva primaria, de 1972 año en que se inicio este tipo de cirugía en este hospital a marzo del 2001 el abordaje de las correcciones fue a través de una ventriculotomía derecha amplia en la mayoría de los casos. En su seguimiento en la consulta externa se ha observado pacientes con Estenosis Valvular y/o Infundibular, Insuficiencia Pulmonar y Comunicación Interventricular residual. Sin embargo no se conoce la incidencia, la severidad y el porcentaje de pacientes que ameritaron reoperación y las limitaciones funcionales cuando no se llevo a cabo la cirugía. Por lo anterior se considero revisar los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a corrección total en Instituto Nacional de Pediatría.

OBJETIVO GENERAL

Conocer la incidencia de reintervenciones por defectos residuales de la Tetralogía de Fallot, la capacidad funcional, y tratamiento médico en INP, en el periodo comprendido de 1972 a marzo del 2001.

Objetivos específicos

1. Conocer el porcentaje de mortalidad de los pacientes operados de Tetralogía de Fallot en el INP y las principales causas.
2. Determinar los principales defectos residuales que requieren reintervención.
3. Conocer la capacidad funcional de pacientes sobrevivientes.
4. Conocer el porcentaje de pacientes que reciben tratamiento médico en forma crónica.

HIPOTESIS

1. La mortalidad de los pacientes post-operados de Tetralogía de Fallot es similar a la reportada en la literatura.
2. Los defectos residuales se encuentran presentes en un alto porcentaje en pacientes post-operados.
3. La capacidad funcional es buena en los pacientes sobrevivientes.
4. El tratamiento médico esta relacionado a los defectos residuales.

CLASIFICACION DE LA INVESTIGACIÓN

Estudio retrospectivo descriptivo transversal.

MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron los expedientes de los pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría, en el periodo comprendido de enero de 1972 a marzo del 2001 que cumplieron con los criterios de inclusión.

CRITERIOS DE INCLUSION

Se revisaran los expedientes de pacientes post operados de Tetralogía de Fallot en el periodo comprendido de enero de 1972 a marzo del 2001.

Edad de 0 a 18 años.

Cualquier genero

Pacientes Post-operados de corrección de Tetralogía de Fallot sin otra malformación cardiaca.

Pacientes con seguimiento posterior a la cirugía.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Pacientes con expediente incompleto.

VARIABLES

Genero

Edad en que se realizo la cirugía

Corrección primaria

Cirugía paliativa previa

Defectos residuales posteriores a la cirugía.

Reoperación por defectos residuales.

Mortalidad

Capacidad funcional

Tratamiento médico

DESCRIPCIÓN DEL METODO Y VARIABLES

Se revisaron los expedientes de los pacientes post-operados de corrección total de Tetralogía de Fallot de enero del 1972 a marzo del 2001; se obtuvieron datos como: genero, edad del diagnóstico, método diagnóstico utilizado, cirugía paliativa previa a la corrección, edad de cirugía correctiva. Así también los defectos residuales como: Estenosis Pulmonar, Insuficiencia Pulmonar, Comunicación Interventricular, Insuficiencia tricuspídea, Arritmias graves, el estado funcional en la última revisión, tratamiento medico y causa de fallecimiento si fue el caso.

Definiciones operacionales.

Corrección primaria: Se realizó mediante circulación extracorpórea, hipotermia, paro cardiaco, protección miocárdica a base de cardioplejia farmacológica y consistió en cierre del defecto septal ventricular con un parche a través de ventriculotomía derecha. Resección de tejido fibroso del TSVD y/o la ampliación con dilatadores de Hegar y en ocasiones comisurotomía. (1)

Cirugía paliativa previa: Se realizó un corto circuito sistémico-pulmonar para mejorar el flujo pulmonar indicado de acuerdo a la edad, condiciones anatómicas, sintomatología y posibles complicaciones. Una segunda intervención se realiza tiempo después para la corrección total con ligadura de las fístulas paliativas previas y corrección de las alteraciones que se hallan producido con la paliación. (1)

Estenosis pulmonar residual: A pesar de llevarse a cabo una resección del TSVD se puede encontrar un gradiente infundibular y esta la clasificamos por ecocardiografía como Leve; con gradiente de 5 a 30. Moderado; 30 a 60 y Severo mas de 60 mm Hg o bien por cateterismo como Leve; presión del ventrículo derecho <50% de la presión sistémica. Moderada cuando la presión del VD se encuentra entre 50 – 75% de la sistémica y Severa cuando la presión del VD es > del 75% de la presión sistémica. (31, 32)

Insuficiencia Pulmonar: La reparación quirúrgica la produce inevitablemente debido a la ampliación del anillo hipoplásico de la arteria pulmonar y se clasifica por Doppler color según el alcance de jet de insuficiencia respecto al plano valvular en Leve; < 4 cm de la válvula pulmonar. Moderada; >4 cm de la válvula pulmonar y Severa < de 1 cm del plano valvular tricuspideo. (31)

Insuficiencia Tricuspidea: Se produce por el abordaje y se cuantifica por Doppler color, área de reflujo versus área de aurícula derecha. Leve; < 20% de la aurícula derecha. Moderada; 20 – 33 % de la aurícula derecha y Severa; >34 % de la aurícula derecha y por cateterismo cardiaco Leve; cuando nunca se opacifica por completo la cavidad atrial y se limpia por completo el material de contraste en cada latido. Moderada; cuando el atrio derecho no se limpia por completo con cada latido y se opacifica totalmente después de varios latidos y Severa; cuando la opacificación total del atrio aparece desde el primer latido e incrementa su densidad con los subsecuentes e incluso se pueden hacer visibles las venas cavas. (32)

Comunicación interventricular residual: Se produce por soltarse algún punto de sutura y se clasifica en Pequeña con una relación de flujos pulmonar / sistémico < 1.5 / 1. Grande con relación de flujos Qp / Qs 1.5-2 / 1. (1)

Arritmias graves: Se producen por lesión del sistema de conducción condicionando repercusión hemodinámica y clínica. (33) No se cuantifican en este estudio las arritmias leves por presentar bloqueo de rama derecha en todos los pacientes operados.

Capacidad funcional. Se realizo mediante la clasificación de New York Heart Association (NYHA) Clase I, ninguna sintomatología cardiaca con la actividad habitual del niño; clase II sin sintomatología en reposo pero síntomas moderados con la actividad ordinaria; clase III, limitación marcada de la actividad física y clase IV, sintomatología cardiaca en reposo. (12, 34)

Para fines de este estudio se considero lo siguiente.

Tratamiento medico crónico: Por mas de 6 meses a base de diuréticos, inotrópicos, anticoagulantes, antiarrítmicos o la utilización de marcapaso definitivo.

Muerte post-operatoria: Descrita antes del mes posterior a la cirugía y antes del alta hospitalaria. (2)

Muerte tardía: Ocurrida posterior al alta hospitalaria independiente del tiempo de realizada la cirugía.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La información se obtuvo en una hoja de recolección de datos anexa y se vació en programa computacional Excel para su análisis estadístico representado mediante estadística descriptiva.

RESULTADOS.

En el periodo comprendido de enero de 1972 a marzo del 2001 se diagnosticaron 225 pacientes con Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Pediatría mediante ecocardiografía y/o cateterismo cardiaco. Veintiocho pacientes llegaron solo a la cirugía paliativa (un 12.4% de 225) de los cuales fallecieron 15 (un 53.6%), estando pendiente 1 para corrección total, el resto no se localizaron.

Se realizaron 192 correcciones completas, revisando 157 expedientes que reunían los criterios de inclusión, 94 masculinos (59.9%) y 63 femeninos (40.1%). La edad en el momento de la corrección fue de 2 a 189 meses (media de 56 meses) el 13.4% fueron menores de 1 año (21 pacientes), 59.2% de 1 a 5 años (93 pacientes), un 15.2% entre los 6 y 10 años (25 pacientes) y el 11.5% superaba los 10 años (18 pacientes). Siendo la edad de diagnostico entre 1 a 180 meses (media de 45 meses) Tabla 1.

En 138 pacientes se realizo corrección primaria (87.9%) y en 19 se había realizado cirugía paliativa previa (12.1%). Un total de 21 intervenciones paliativas, 14 de Blalock Taussig (en un paciente se realizaron 2 fistulas de Blalock Taussig y una Aorto-pulmonar), 3 Waterston, 3 Aorto-pulmonar y 1 Potts. La corrección total se realizó con resección infundibular y cierre de CIV con parche de teflón, dacrón o goretex, a través de ventriculotomía derecha, participando 4 cirujanos en diferentes periodos. Tabla 2.

Se registro un total de 62 defunciones: correspondiendo al genero masculino 37 (39.4% de los 94 pacientes) y femenino 25 (39.7% de los 63 pacientes). Dieciséis menores de 1 año (76.2% de los 21), 36 pacientes de 1 a 5 años (38.7% de 93), 3 pacientes de 6 a 10 años (12% de los 25), y 7 mayores de 10 años (38.9% de los 18). Cincuenta y seis con corrección primaria (40.6% de 138), y 6 con cirugía paliativa previa (31.6% de 19) Tabla 3,4 y 5.

La mortalidad global fue del 39.5%. En la primera década 59.6%, en la segunda década 46.8% descendiendo en la ultima década a 19%. Tabla 6.

En el periodo postoperatorio a la corrección total antes del alta hospitalaria fallecieron 56 pacientes (35.7% de las 157) con un promedio de 1.7 días, siendo el bajo gasto cardiaco la principal causa en 40 pacientes (71.4%), choque mixto tanto séptico como cardiogénico en 7 (12.5%), complicaciones cerebrales en 4 (7.1%) y pulmonares 4 (7.1%), posterior a reintervención por sangrado 1 (1.7%). No teniendo relación con la edad avanzada en el momento de corrección ni con cirugías paliativas previas Tabla 7,8 y 9.

En el seguimiento de 109 pacientes, se observaron 79 con defectos residuales (72.8%) de los cuales se reintervino a 16 (20.2% de los 79 pacientes) en un periodo posterior a la cirugía de 2 a 156 meses (media de 50.4 meses) registrando una mortalidad del 37.5%. La causa de reintervención mas frecuente ha sido la Estenosis Pulmonar sola o con CIV en 6 pacientes

(37.5%), resección de vegetación por endocarditis y CIV en 3 (18.7%), Insuficiencia Pulmonar y CIV en 2 (12.5%), Insuficiencia pulmonar 1 (6.2%) y CIV sola 1 (6.2%), colocación de marcapaso por bloqueo AV completo 1 (6.2%), uno por resección de aneurisma pulmonar (6.2%) y otro por corrección de fístulas bronco pulmonares (6.2%). Tabla 10.

Seis muertes tardías (6% de los 101 pacientes) las cuales se debieron: uno posterior al cierre de CIV residual un mes posterior a la corrección, 1 por choque mixto posterior a la resección de vegetación en el parche de CIV a los 2 meses, 1 por fibrilación ventricular posterior a colocación de parche infundibular y cierre de CIV a los 12 meses, 1 posterior a la resección de un aneurisma pulmonar a los 24 meses, 1 por pulmón de choque posterior a la corrección de fístulas bronco pulmonares 84 meses posteriores a la corrección y 1 por endocarditis y bloqueo AV completo 84 meses posterior a la corrección y 24 meses post a reintervención por retiro de marcapaso contaminado. Sin relación con la edad avanzada y a cirugía paliativa. Tabla 11,12, 13 y 14.

De los 95 pacientes restantes seguidos en un periodo de 1 a 168 meses (media de 68.5 meses) 78 se encontraron en clase funcional I (82.1%), 14 en clase funcional II (14.7%), 2 en clase funcional III (2.1%) y 1 en clase funcional IV (1.1%) que solicito su alta voluntaria 5 meses posterior a su reintervención quirúrgica. Tabla 15.

Los defectos residuales estuvieron presentes en 63 pacientes (66.3% de los 95) y libre de defectos residuales en 22 (23.1%) identificados por ecocardiografía y/o cateterismo cardiaco. La estenosis pulmonar se observó en 51 pacientes (80.9% de los 63 pacientes) solo 4.9% fue severa. La insuficiencia pulmonar se vio en 43 pacientes (68.2%) un 1.9% severa. El defecto septal residual estuvo presente en 12 pacientes (19%) de los cuales un 8.3% fueron grandes, el resto son CIV muy pequeñas. La insuficiencia tricuspidea se documento en 12 pacientes (19%) solo en un caso severa (8.3%). Las Arritmias graves 2 pacientes (3.2%) 1 se encuentran con tratamiento antiarrítmico y 1 con marcapaso. Cabe mencionar que más de un defecto se encontró en cada paciente afectado Tabla 16.

Los pacientes que reciben tratamiento medico son 16 (16.7% de 95 pacientes) de los cuales 5 pacientes (31.3%) son pacientes con reintervención por defectos residuales (2 pacientes con anticoagulantes orales por prótesis pulmonar, 1 con antiarrítmicos por latidos prematuros, uno con marcapaso y uno con digital, y diurético por disfunción ventricular derecha). El resto 11 pacientes (68.7%) presentan defectos residuales que ameritan manejo anticongestivo con digoxina, furosemide, espironolactona. Ningún paciente sin defectos residuales recibe tratamiento. Tabla 17.

Tabla 1. Características de pacientes operados de Tetralogía de Fallot

Características	1972-1981 (No. 47)		1982-1991 (No. 47)		1992-2001 (No. 63)		Total (No. 157)	
Masculino	26	55.3%	33	70.2%	35	55.6%	94	59.9%
Femenino	21	44.7%	14	29.8%	28	44.4%	63	40.1%
Edad								
<1 año	11	23.4%	5	10.6%	5	7.9%	21	13.4%
1-5 años	24	51%	31	65.9%	38	60.3%	93	59.2%
6-10 años	4/	8.5%	6	12.8%	15	23.8%	25	15.9%
> de 10 años	8	17%	5	10.6%	5	7.9%	18	11.5%
Cirugía								
Corrección primaria	46	97.9%	42	89.4%	50	79.4%	138	87.9%
Cirugía paliativa previa	1	2.1%	5	10.6%	13	20.6%	19	12.1%

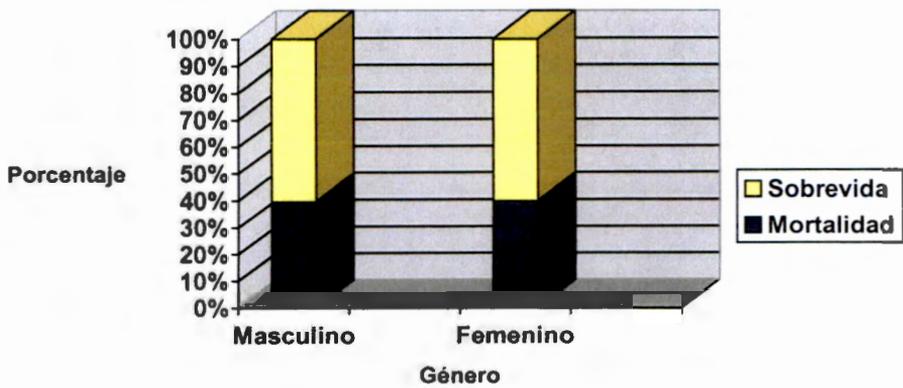
Tabla 2. Aspectos quirúrgicos

Fístulas	1972-1981 (No. 1)		1982-1991 (No. 7)		1992-2001 (No.13)		Total (No. 21)	
Blalock Taussig	0		3*	42.8%	11	84.6%	14	66.6%
Waterston	0		2	28.6%	1	7.7%	3	14.3%
Potts	1	100%	0	0	0	0	1	4.8%
Aorto-pulmonar	0		2*	28.6%	1	7.7%	3	14.3%
Cirugía correctiva								
Resección infundibular y cierre de CIV a través de ventriculotomía	47	29.9%	47	29.9%	63	40.1%	157	

* Un paciente con 2 fistulas Blalock Taussig y 1 Aorto-pulmonar.

Tabla 3. Mortalidad global de pacientes por genero

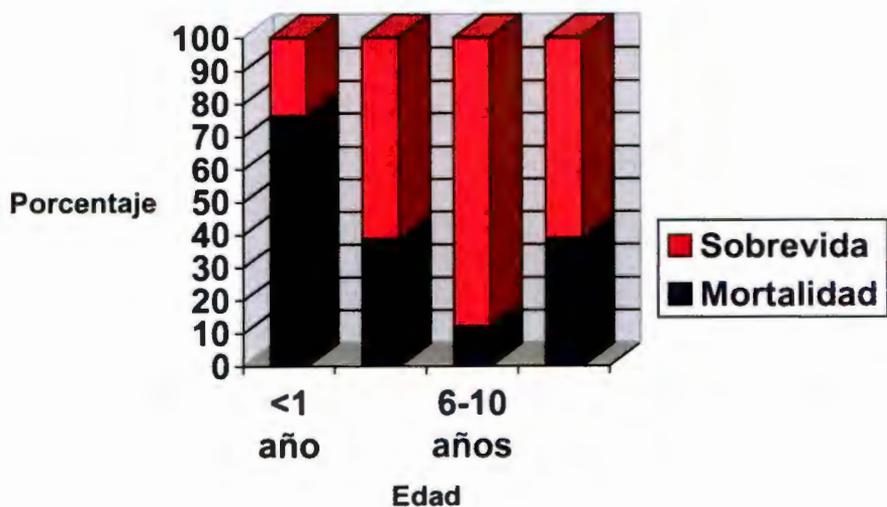
Genero	Población	Mortalidad	Sobrevida
Masculino	94	37/94 39.4%	57/94 60.6%
Femenino	63	25/63 39.7%	38/63 60.3%
Total	157	62/157 39.5%	95/157 60.5%



Gráfica 1. Porcentaje de mortalidad de acuerdo al género.

Tabla 4. Mortalidad global de acuerdo a la edad de corrección.

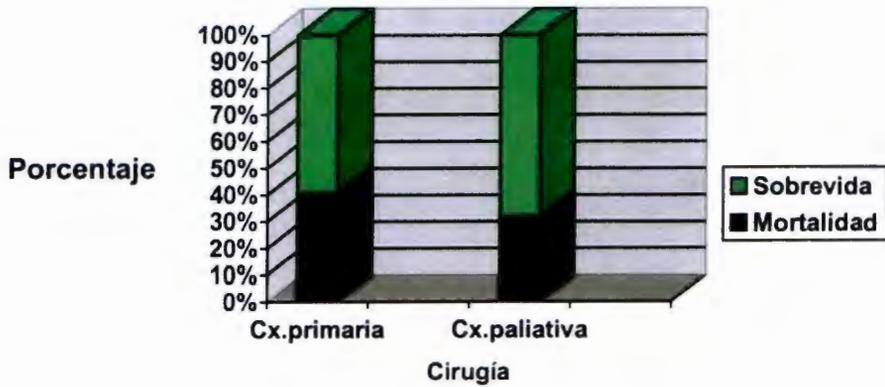
Edad	Población total	Mortalidad	Sobrevida
< 1 año	21	16/21 76.2%	5/21 23.8%
1-5 años	93	36/93 38.7%	57/63 61.3%
6-10 años	25	3/25 12%	22/25 88%
> 10 años	18	7/18 38.9%	11/18 61.1%
Total	157	62/157 39.5%	95/157 60.5%



Gráfica 2. Porcentaje de la mortalidad de acuerdo a edad de corrección

Tabla 5. Mortalidad global de pacientes con cirugía primaria y cirugía paliativa previa

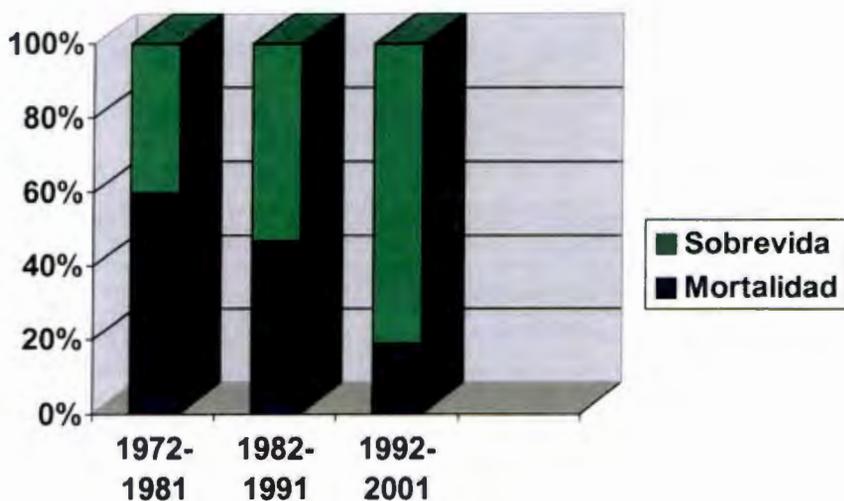
Cirugía	Total de pacientes	Mortalidad		Sobrevida	
Cirugía primaria	138	56/138	40.6%	82/138	59.4%
Cirugía paliativa previa	19	6/19	31.6%	13/19	68.4%
Total	157	62/157	39.5%	95/157	60.5%



Gráfica 3. Porcentaje de mortalidad en pacientes con cirugía primaria y cirugía paliativa previa.

Tabla 6. Mortalidad de pacientes operados de corrección de Tetralogía Fallot en las 3 décadas.

Década	Corrección total	Defunciones	Porcentaje de defunciones	Sobrevida	Porcentaje de sobrevida
1972 a 1981	47	28 / 47	59.6%	19 / 47	40.4%
1982 a 1991	47	22 / 47	46.8%	25 / 47	53.2%
1992 a 2001	63	12 / 63	19 %	51 / 63	81%
Total	157	62 / 157	39.5%	95 / 157	60.5%



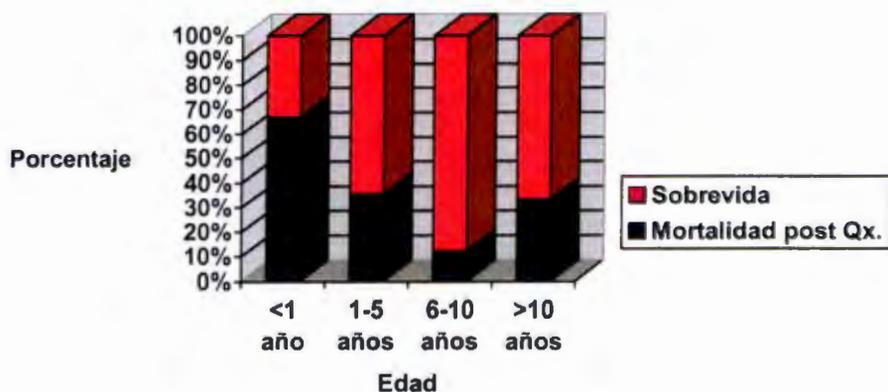
Gráfica 4. Porcentaje de mortalidad en las 3 décadas.

Tabla 7. Causas de defunción en el post-operatorio en las 3 décadas

Causas	1972-1981		1982-1991		1992-2001		Total	
	(No. 23)		(No. 22)		(No. 11)		(No. 56)	
Bajo gasto cardíaco	14	60.9%	17	77.3%	9	81.8%	40	71.4%
Choque mixto	3	13%	3	13.6%	1	9.1%	7	12.5%
Problemas cerebrales	4	17.4%	0	0	0	0	4	7.1%
Problemas pulmonares	2	8.7%	2	9%	0	0	4	7.1%
Reintervención por sangrado	0	0	0	0	1	9.1%	1	1.7%
Total	23		22		11		56	

Tabla 8. Mortalidad post quirúrgica de acuerdo a la edad de corrección.

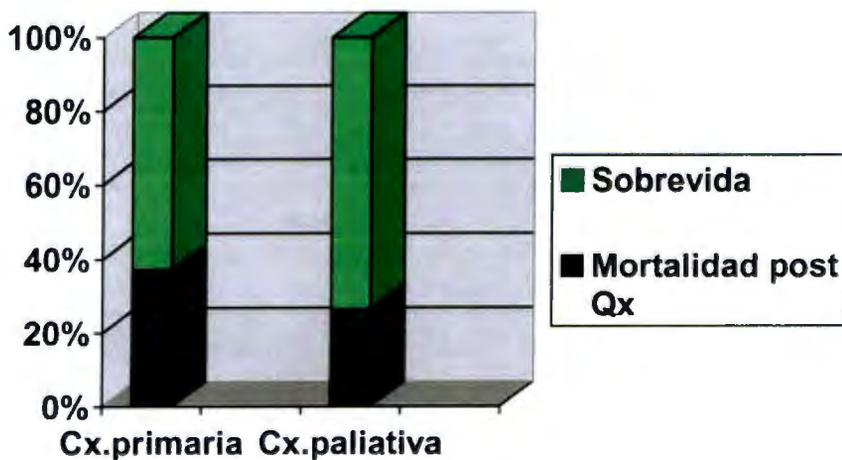
Edad	Población	Mortalidad Post Qx.		Sobrevida	
< 1 año	21	14/21	66.7%	7/21	33.3%
1 - 5 años	93	33/93	35.5%	60/93	64.5%
6 - 10 años	25	3/25	12%	22/25	88%
> de 10 años	18	6/18	33.3%	12/18	66.7%
Total	157	56/157	35.7%	101/157	64.3%



Gráfica 5. Porcentaje de mortalidad post operatoria de acuerdo a edad.

Tabla 9. Mortalidad post quirúrgica de acuerdo a cirugía primaria y cirugía paliativa previa

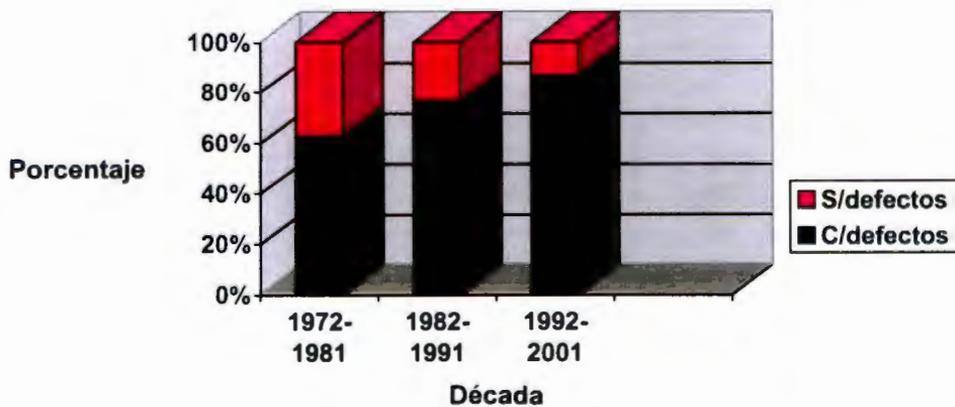
Cirugía	Población	Mortalidad	Sobrevida
Cx. primaria	138	51/138 37%	87/138 63%
Cx. paliativa previa	19	5/19 26.3%	14/19 73.7%
Total	157	56/157 35.7%	101/157 64.3%



Grafica 6. Porcentaje de mortalidad post quirúrgica de acuerdo a Cx. Primaria y Paliativa previa.

Tabla 10. Defectos residuales en 101 pacientes.

Década	Defectos residuales y %		Sin defectos y %	
1972-1981	15/24	62.5%	9/24	37.5%
1982-1991	19/25	76%	6/25	24%
1992-2001	45/52	86.5%	7/52	13.5%
Total	79/101	78.2%	22/101	21.8%



Gráfica 7. Porcentaje de defectos residuales en pacientes Posterior a la corrección

Tabla 11. Causas de reintervención por defectos residuales

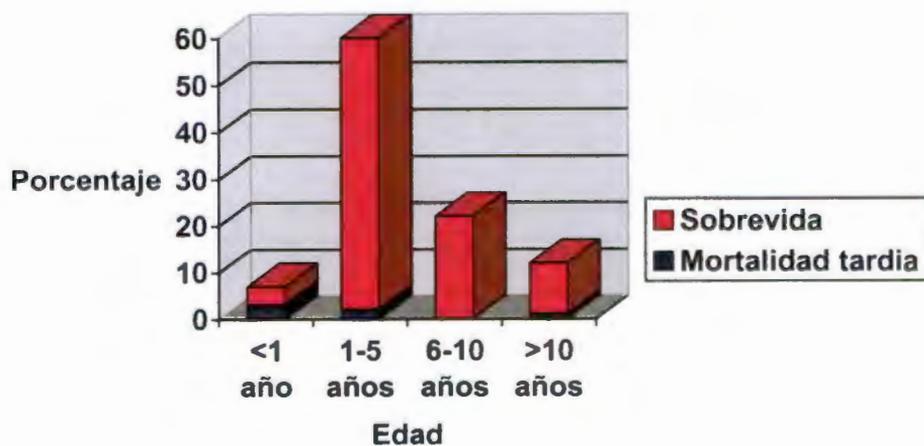
Causas	No. de pacientes (No. 16)		Mortalidad		Sobrevida	
	No.	%	No.	%	No.	%
Estenosis pulmonar severa con CIV residual	3/16	18.7%	1/3	33.3%	2/3	66.7 %
Estenosis pulmonar severa sola	3/16	18.7%	0/3	0	3/3	100 %
Endocarditis	3/16	18.7%	2/3	66.7%	1/3	33.3 %
Insuficiencia Pulmonar severa, CIV, e IT	2/16	12.5%	0/2	0	2/2	100 %
Insuficiencia Pulmonar severa	1/16	6.2%	0/1	0	1/1	100 %
CIV residual grande	1/16	6.2%	1/1	100%	0/1	0
Aneurisma pulmonar	1/16	6.2%	1/1	100%	0/1	0
Fístulas bronco pulmonares	1/16	6.2%	1/1	100%	0/1	0
Colocación de marcapaso por bloqueo AV completo	1/16	6.2%	0/1	0	1/1	100 %
Total	16		6/16	37.5%	10/16	62.5%

Tabla 12. Causas de defunción tardía

Causas	1972-1981 (No. 5)		1982-1991 (No. 0)		1992-2001 (No. 1)		Total (No. 6)	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Plastia de EP residual y cierre CIV	1	20%	0	0	0	0	1	16.7%
Endocarditis	1	20%	0	0	1	100%	2	33.3%
Cierre de fistulas bronco pulmonares	1	20%	0	0	0	0	1	16.7%
Resección de aneurisma pulmonar	1	20%	0	0	0	0	1	16.7%
Cierre de CIV residual	1	20%	0	0	0	0	1	16.7%

Tabla 13. Mortalidad tardía de acuerdo a edad de corrección

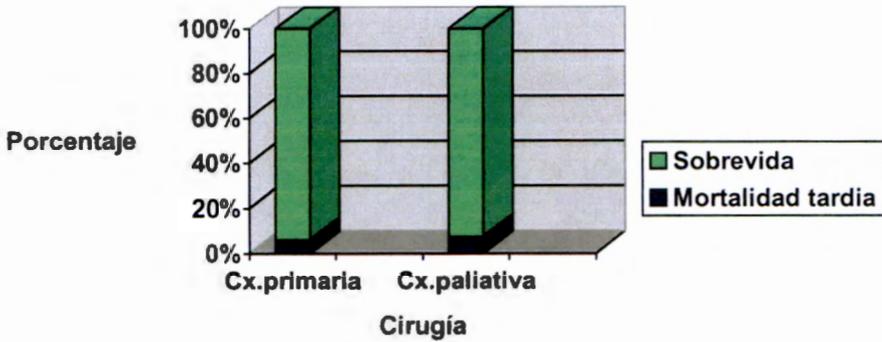
Edad	Población	Mortalidad		Sobrevida	
< de 1 año	7	3/7	42.9%	4/7	57.1%
1 – 5 años	60	2/60	3.3%	58/60	96.7%
5 –10 años	22	0/22	0	22/22	100%
> de 10 años	12	1/12	8.3%	11/12	91.7%
Total	101	6/101	6%	95/101	94%



Gráfica 8. Porcentaje de mortalidad tardía de acuerdo a edad de corrección.

Tabla 14 Mortalidad tardía de acuerdo a cirugía primaria y paliativa previa

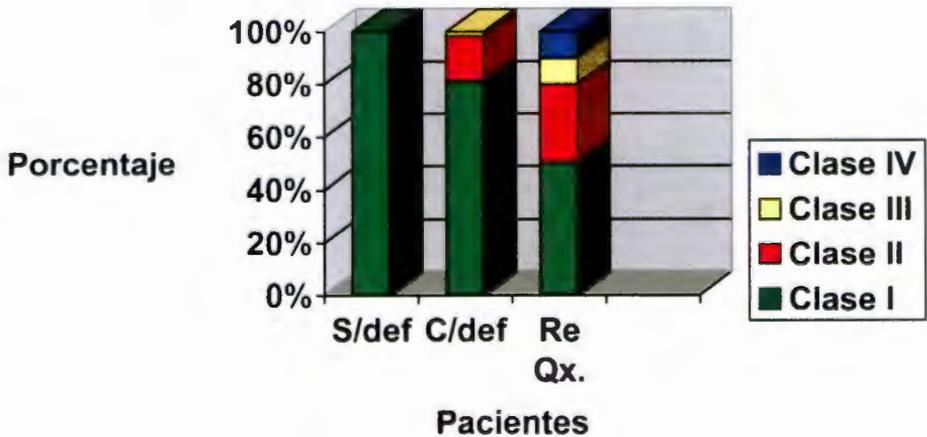
Cirugía	Población	Mortalidad	Sobrevida
Cx. primaria	87	5/87 5.7%	82/87 94.3%
Cx. paliativa previa	14	1/14 7.1%	13/14 92.9%
Total	101	6/101 6%	95/101 94%



Grafica 9. Porcentaje Mortalidad tardía de acuerdo a cirugía primaria y paliativa previa.

Tabla 15. Capacidad funcional en pacientes sobrevivientes.

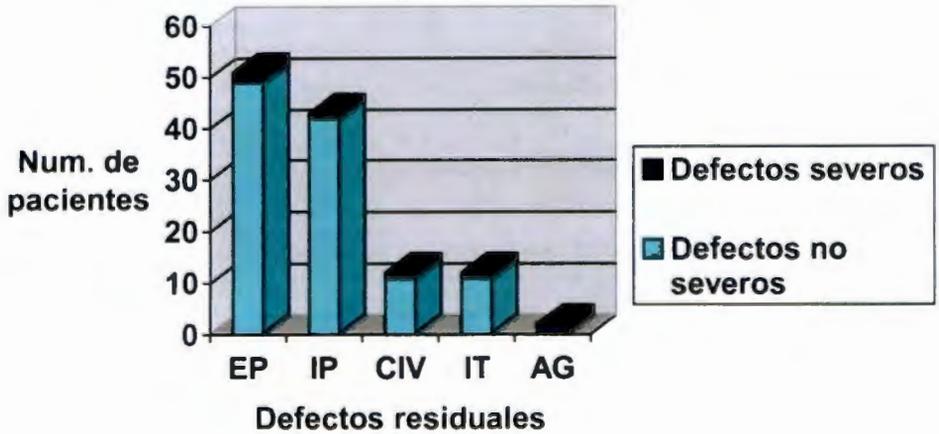
Capacidad Funcional	Sin defectos residuales (No. 22)	100%	Con defectos residuales (No. 63)	80.9%	Reintervenidos (No.10)	50%	Total (No. 95)	82.1%
Clase I	22/22	100%	51/63	80.9%	5/10	50%	78/95	82.1%
Clase II	0	0	11/63	17.5%	3/10	30%	14/95	14.7%
Clase III	0	0	1/63	1.6%	1/10	10%	2/95	2.1%
Clase IV	0	0	0	0	1/10	10%	1/95	1.1%



Gráfica 10. Capacidad funcional en pacientes sobrevivientes de acuerdo a defectos residuales.

Tabla 16. Severidad de los defectos residuales en pacientes no reintervenidos

Defectos	No. de defectos residuales en pacientes	Defectos leves y moderados	Defectos severos
Estenosis pulmonar	51/63	80.9%	2/49
Insuficiencia pulmonar	43/63	68.2%	1/43
Defecto septal ventricular	12/63	19%	1/12
Insuficiencia Tricuspeida	12/63	19%	1/12
Arritmias graves	2/63	3.2%	0/2



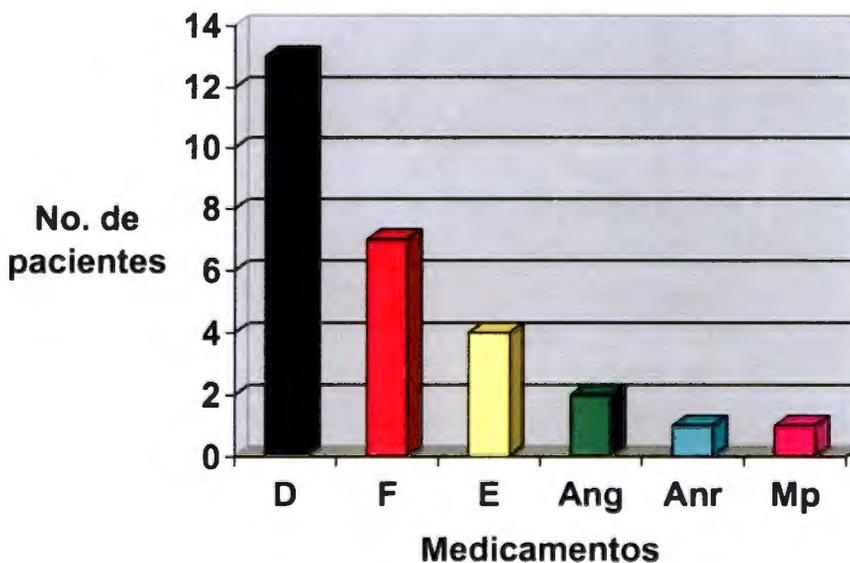
EP= Estenosis Pulmonar, IP= Insuficiencia Pulmonar, CIV= Comunicación Interventricular, IT= Insuficiencia Tricuspeida y *AG= Arritmias graves.

* No se cuantifico arritmias leves

Grafica 11. Severidad de los defectos residuales en pacientes no reintervenidos

Tabla 17. Pacientes que reciben tratamiento medico en forma crónica.

Medicamento	Pacientes con defectos residuales no reintervenidos (No. 11)		Pacientes reintervenidos No. (5)		Total (No. 16)	
	No.	%	No.	%	No.	%
Digoxina	9/11	81.8%	4/5	80%	13/16	81.3%
Furosemide	5/11	45.4%	2/5	40%	7/16	43.7%
Espironolactona	1/11	9%	3/5	60%	4/16	25%
Anticoagulante	0	0	2/5	40%	2/16	12.5%
Antiarrítmico	0	0	1/5	20%	1/16	6.2%
Marcapaso	0	0	1/5	20%	1/16	6.2%



D= Digoxina, F= Furosemide, E= Espironolactona, Ang= Anticoagulante, Anr= Antiarrítmico y Mp= Marcapasos

Nota: Un paciente recibe uno o más medicamentos

Gráfica 12. Tratamiento que reciben los pacientes no reintervenidos y reintervenidos en forma crónica.

Discusión

La corrección de Tetralogía de Fallot se ha modificado al paso de los años en forma positiva permitiendo a los pacientes que superan la intervención alcanzar la edad adulta con optima calidad de vida (4). En nuestra revisión obtuvimos una mortalidad global del 39.5% afectando por igual al genero masculino que al femenino, mejorando en la última década a 19% con una disminución no tan evidente como se ha reportado en la literatura, en la que 1970 la mortalidad era del 30% y después de 1980 disminuyo a 10%. (14) De acuerdo con el seguimiento que se tenga se estima en otras publicaciones una sobrevida del 99% a los 4 años, 96% a los 10 años y 94% a los 24 años (18).

Un gran porcentaje de la mortalidad se observó posterior a la corrección, antes del alta hospitalaria en un 35.7% siendo alta de acuerdo a lo publicado de 17 a 20%. (2,15), con mayor afección en pacientes menores de 1 año, siguiendo pacientes entre 1-5 años y mayor de 10 años por igual, con menor afectación entre los 6-10 años, sin relación significativa con la corrección primaria o paliativa previa. No se relaciona con lo que informa el Dr. Castañeda de una mortalidad de 5 a 7% en el primer año de vida. (12, 13) El bajo gasto cardiaco fue la causa principal de fallecimiento en un 71.4% siendo alto a lo reportado en la literatura de un 61%, le siguen causas de tipo infeccioso, cerebrales, pulmonares. (17)

Los defectos residuales estuvieron presentes en un 78.2%, siendo motivo de reintervención a un 20.3% alto en comparación a lo publicado de un 12.7% (2, 17) las principales causas de reintervención ha sido Estenosis Pulmonar sola o con CIV residual seguida de endocarditis e Insuficiencia Pulmonar con CIV, de acuerdo a lo mencionado por Faidutti en Genova aunque no menciona la CIV como primer causa solo EP e IP, pero en otras publicaciones se menciona la CIV sola o asociada a otros defectos como la principal causa de reintervención (18). La mortalidad es elevada de un 37.5%. ya que se ha informado de un 15%. (2,4,23)

Las 6 muertes tardías se dieron en un promedio 4.1 años posteriores a la cirugía correctiva, teniendo una total relación al tiempo post quirúrgico por reintervención debido a defectos residuales. (27) Se ha observado en la literatura una mortalidad tardía de 1.5 a 10% según la duración del seguimiento siendo la causa principal la reintervención. (2, 17)

En el seguimiento los pacientes sobrevivientes promedio de 5.3 años, la capacidad funcional es buena, de acuerdo a lo publicado, siendo afectados los pacientes con defectos residuales que requieren de alguna reintervención. (18, 22)

La severidad de los defectos residuales esta relacionada a lo observado por diferentes autores, predominado en nuestro estudio la Estenosis del TSVD. (2, 23, 27, 28)

El tratamiento médico se observo en un 16.8% mientras que lo reportado es de un 5%, los inotrópicos y diuréticos están relacionados con los pacientes con defectos residuales que

requieren algún tipo de reintervención, aunque los pacientes ya reintervenidos un 31.3% continua con manejo anticongestivo. Por lo que es importante identificar oportunamente a aquellos pacientes con lesiones severas que requieran de reintervención. Se ha reportado que el 50% de las reintervenciones por defectos residuales se llevan a cabo en el primer año post a la corrección con mejores resultados. Tomando en cuenta los criterios ya establecidos de reintervención que son: un gradiente en TSVD mayor de 50-60 mm Hg. CIV con relación de flujo pulmonar a sistémico mayor de 1.5 o disfunción del ventrículo derecho asociado a defectos menores o a insuficiencia pulmonar severa. (2,4, 18, 29)

En forma global los pacientes que fallecieron se vieron relacionado con una muerte en el post operatorio inmediato afectando a los menores de 1 año, no teniendo relación significativa con la cirugía paliativa. Y la reintervención por defectos residuales es semejante a lo reportado pero con una alta mortalidad. Creemos que con una nueva técnica quirúrgica ya utilizada en el INP desde abril del 2001 que es por vía trans-atrial y trans-pulmonar tratando de evitar la ventriculotomía derecha, disminuirá las repercusiones hemodinámicas tempranas y a largo plazo, así como un manejo interdisciplinario por parte de anestesiología, perfusión, terapia intensiva y un seguimiento más estrecho del paciente se obtendrán mejores resultados. (1, 3, 22)

Conclusiones

Existe una alta mortalidad global de la corrección de Tetralogía de Fallot a través de ventriculotomía derecha en el INP del 39.5%. Ha disminuido en los últimos 10 años a un 19%, misma que esperamos que disminuya aun más con la técnica quirúrgica utilizada desde hace 2 años que es a través de un abordaje trans-atrial y trans-pulmonar así como un manejo interdisciplinario por los servicios afines se obtendrán mejores resultados.

Los defectos residuales se encuentran en misma proporción a los reportados así como su severidad, el porcentaje de reintervención es similar a la literatura pero la mortalidad esta por arriba de lo publicado.

Se cuenta con una buena capacidad física de acuerdo NYHA en los pacientes sobrevivientes sin medicación y en pacientes con defectos residuales leves no existe repercusión hemodinámica por lo cual la tolerancia clínica es buena. El manejo médico es alto en pacientes ya reintervenidos por lo que se plantea lo siguiente.

Creemos que es necesario mantener un seguimiento estrecho del paciente post operado de Tetralogía de Fallot que incluya una medición de presiones de ambos ventrículos posterior a la intervención, ya que se ha visto en trabajos publicados gran correlación estadística de la mortalidad de intervención correctora con la relación de pVD/pVI con un valor de 0.72 ± 0.13 para los fallecidos y 0.53 ± 0.12 en los sobrevivientes. Así como comparar presiones y gradientes pre y post quirúrgicas. La radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, posterior a la intervención, 6 meses después así como incluyéndose el estudio Holter y ergometría repitiéndose a los 2-4 años si el paciente esta asintomático, y más frecuentemente si existen signos o síntomas de mala evolución, incluyéndose estudio hemodinámico si así se requiere, con esto esperamos mantener una vigilancia de los pacientes y detectar las anomalías oportunamente para su pronta corrección y mejores resultados en el futuro.

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

1. Nombre del paciente _____
2. Registro _____
3. Fecha de nacimiento: día - mes - año _____
4. Genero: 0) Masculino 1) Femenino _____
5. Método diagnóstico utilizado
0) Ecocardiográfico 1) Cateterismo cardíaco _____
6. Edad del diagnóstico en meses _____
7. Corrección primaria 0) si 1) no _____
9. Corrección en 2 tiempos 0) si 1) no _____
- Tipo de fistula _____
10. Edad de la cirugía en meses _____
11. Defectos Residuales 0) si 1) no _____
- Estenosis Pulmonar 0) si 1) no _____
1) leve, 2) moderada 3) severa _____
- Insuficiencia Pulmonar 0) si 1) no _____
1) leve 2) moderada 3) severa _____
- Insuficiencia Tricuspeida 0) si 1) no _____
1) leve 2) moderada 3) severa _____
- Comunicación Interventricular 0) si 1) no _____
1) pequeña 2) grande _____
- Arritmias graves 0) si 1) no _____
12. Reoperación: 0) si 1) no _____
Indicación _____
13. Estado funcional en la última revisión de acuerdo NYHA
1) Clase I, 2) clase II, 3) clase III, 4) clase IV _____
14. Seguimiento en meses _____
15. Tratamiento médico 0) si 1) no _____
16. Defunción 0) si 1) no _____
17. Causa de fallecimiento _____

BLIOGRAFÍA

1. Arque Gilbernu J M, Quintero Jiménez M, Álvarez Díaz F, Cabo Salvador F J, Sánchez P. Tetralogía de Fallot En: Sánchez Pedro A *Cardiología Pediátrica Clínica y Cirugía* tmo I Edit Salvat 1986; 365-403
2. Malo Concepción P. Seguimiento del niño operado de tetralogía de Fallot. *An Esp. Pediatr.* 1997; 2: 138-140.
3. Neches W, Park S, Etedgui J. Tetralogy of Fallot. En Garson A, Bricker J, McNamara DG editors. *The science and practice of Pediatric Cardiology.* Philadelphia 1990; 1073.
4. Garson A, McNamara D. Postoperative Tetralogy of Fallot En: Engle M, editor. *Pediatric Cardiovascular Disease, Cardiovascular Clinic Series* vol. 11, No.2. Filadelfia FA Davis 1981; 407.
5. Departamento de Archivo clínico y bioestadística del Instituto Nacional de Pediatría
6. Park M, Troxler R. Pathophysiology of Cyanotic Congenital Heart Defects En: Park M. *Pediatric Cardiology* 4th Edition 2002; 119-123.
7. Cordobilla Zurdo G, Cabo Salvador J, Sanz Galeote E, del Cerro Martín MJ, Reynoso Barbero F, Alvarez Díaz F. Tetralogía de Fallot: Corrección total en el primer año de vida. *An Esp. Pediatr.* 1996; 45: 609-613.
8. Cordobilla Zurdo G, Cabo Salvador J, Sanz Galeote y Álvarez Díaz F. Fístula subclavia izquierda-tronco pulmonar con prótesis vascular como tratamiento paliativo de las situaciones de Fallot. *Rev. Esp. Cardiol.* 1991;44:184-189.
9. Navabi M, Ghavanini A, Sajjadi S. Early postoperative results after total correction of tetralogy of Fallot in older patients: Is primary repair always justified? *Pediatric Cardiol* 2001; 22: 238-241.
10. Glen S, Van arsell, Gyaandeo S, Maharaj, Julie Tom y Cols. GAT is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot?. *Circulation* 2000; 102:III 123-129.
11. Mulder T, Pyles L, Stolfi A, Pickoff A, Moller J. A multicenter analysis of the choice of initial surgical procedure in tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 580-586.
12. Castañeda A, Freed M, Williams R, Norwood W. Repair of tetralogy of Fallot in infancy: early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74:372-381.
13. Starnes V, Battista G, Latter D, Griffin M. Current surgical management of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 1994;58:211-215.
14. Cabezuelo Huerta G, Frontera Izquierdo. Pronóstico de la tetralogía de Fallot. *An Esp. Pediatr.* 1991;35:255-258.
15. Knott-Craig C, Elkins R, Lane M, Honz J, McCue C and cols. A 26-year experience with surgical management of Tetralogy of Fallot: Risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 506-511.
16. García Hernández J A, Cáceres Espejo J, Barrera Santana M, Flores Ramírez M J, Álvarez Madrid A, y cols. Evaluación de la corrección quirúrgica en la tetralogía de Fallot. Un estudio de 101 casos. *Rev Esp cardiol* 1994;47:97-103
17. Zhao H, Miller C, Reitz B, Shumway N. Surgical repair of tetralogy of fallot. Long-term follow up with particular emphasis on late death and reoperation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;89:204-220
18. Fuster V, macGoon D, Kennedy M, Ritter D, Kirklin J. Long-term evaluation (12 to 22 years) of open heart surgery for Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1980;46: 704-720.
19. Udekem Y, Ovaert C, Grandjean F, Gerin V, Cailteux M, y cols. Tetralogy of Fallot transannular and right ventricular patching equally affect late function status. *Circulation* 2000; 7: III-116- 122..

20. Lozano V, Ramírez S, Herrera V, Urrea M, Celaya S y cols. Corrección transatrial-transpulmonar de la Tetralogía de Fallot. Arch Inst Cardiol Méx 1993; 63: 325-329.
21. Karl T, Sano S, Pornviliwan S, and Mee R. Tetralogy of Fallot: Favorable outcome of transatrial, transpulmonary repair. Ann Thorac Surg 1992; 54: 903-907
22. Kavey E, Bove E, Byrum C, Blackman M, and Sondheimer H. Postoperative functional assessment of a modified surgical approach to repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 93: 533-538
23. Faidutti B, Christenson J, Beghetti M, Friedli B and Kalangos A. How to diminish reoperation rates after initial repair of Tetralogy of Fallot? Ann thorac Surg 2002; 73: 96-101.
24. Sullivan I, Presbitero P, Gooch V, Aruta E, Deanfield J. Is ventricular arrhythmia in repaired tetralogy of Fallot an effect of operation or a consequence of the course of the disease? Br. Hear J 1987; 58: 40-44.
25. Basagoitia A, Iturralde P, Galvan O, Rosado J, Vazquez C y cols. Trastornos del ritmo y de la conducción en pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot. Arch Inst Cardiol Mex 1991; 61: 27-32.
26. Sugita T, Ueda Y, Matsumoto M, Ogino H, Sakakibara Y and cols. Repeated procedure after radical surgery for Tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 2000; 70: 1507-1510.
27. Gatzoulis M, Balaji S, Webber S, Siu S, Hokanson J and cols. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 2000; 356: 975-981.
28. Oechslin E, Harrison D, Harris L, Downar E, Webb G, and cols. Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot: Indications and outcomes. The Journal of thoracic and Cardiovascular Surgery 1999;118:245-251.
29. Bacha E, Sheule A, Zurakowski D, Erickson L, Hung J y cols. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2001; 122: 154-161
30. Jonsson H, Ivert T, Janasson R, Holmgren A and Viking O. Work capacity and central hemodynamics thirteen to twenty-six years after repair of Tetralogy of Fallot. The J. Thoracic and Cardiovascular Surg 1995;110: 416-426.
31. Henry W, Ware J, Gardin J, Hapner J, Mckay J. Echocardiography measurements in normal subjects Growth-related changes that occur between infancy and early adulthood. Circulation 1978;57:278.
32. Díaz V, Martínez M, Martines J. Cardiopatía reumática en: Martínez M. Cateterismo Cardíaco 1997 2da. Edición, Edit. Trillas 85-101.
33. Bayes A. Arritmias en: Bayes A. Electrocardiografía clínica 1999, Edit. Publicaciones Medicas Barcelona 133.
34. Espino J. Manifestaciones de sufrimiento cardíaco en: Espino J. Cardiología Pediátrica 1994 3ra. Edición, Edit. Méndez Editores 50-63.