

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**

**“COLATERALES AORTOPULMONARES EN PACIENTES  
CON TETRALOGÍA DE FALLOT”**

Estudio retrospectivo realizado en pacientes con reparación quirúrgica  
en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala -UNICAR-, 1999-2015

junio-julio 2016

Tesis

Presentada a la Honorable Junta Directiva  
de la Facultad de Ciencias Médicas de la  
Universidad de San Carlos de Guatemala

**José Guillermo Ovando Monzón  
Johanny Paollett Colindres Meda  
Juan Andres Nitsch Prado  
Yeymi Fabiola Pérez Juárez**

**Médico y Cirujano**

Guatemala, agosto de 2016

El infrascrito Decano de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala hace constar que:

Los estudiantes:

José Guillermo Ovando Monzón	200817206
Johanny Paollett Colindres Meda	200910235
Juan Andres Nitsch Prado	200910286
Yeymi Fabiola Pérez Juárez	200917785

Cumplieron con los requisitos solicitados por esta Facultad previo a optar al Título de Médico y Cirujano en el grado de Licenciatura, y habiendo presentado el trabajo de graduación titulado:

**"COLATERALES AORTOPULMONARES EN PACIENTES  
CON TETRALOGÍA DE FALLOT"**

Estudio retrospectivo realizado en pacientes con reparación quirúrgica  
en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala - UNICAR-, 1999-2015

junio-julio 2016

Trabajo asesorado por el Dr. Guillermo Antonio Gaitán Rodríguez, co-asesorado por la Dra. Juana Elena Morales Casasola y revisado por el Dr. Dorian Edlizar Ramírez Flores, quienes avalan y firman conformes. Por lo anterior, se emite, firma y sella la presente:

**ORDEN DE IMPRESIÓN**

En la Ciudad de Guatemala, el treinta y uno de agosto del dos mil dieciséis

  
  
DR. MARIO HERRERA CASTELLANOS  
DECANO

El infrascrito Coordinador de la Coordinación de Trabajos de Graduación de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala, hace constar que los estudiantes:

José Guillermo Ovando Monzón	200817206
Johanny Paollett Colindres Meda	200910235
Juan Andres Nitsch Prado	200910286
Yeymi Fabiola Pérez Juárez	200917785

Presentaron el trabajo de graduación titulado:

**"COLATERALES AORTOPULMONARES EN PACIENTES  
CON TETRALOGÍA DE FALLOT"**

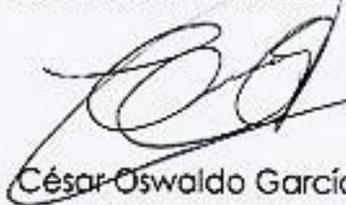
Estudio retrospectivo realizado en pacientes con reparación quirúrgica  
en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala - UNICAR-, 1999-2015

junio-julio 2016

El cual ha sido revisado por el Dr. Luis Gustavo de la Roca Montenegro y, al establecer que cumple con los requisitos exigidos por esta Coordinación, se les autoriza continuar con los trámites correspondientes para someterse al Examen General Público. Dado en la Ciudad de Guatemala el treinta y uno de agosto del dos mil dieciséis.

**César O. García G.**  
Doctor en Salud Pública  
Colegiado 5.950

"ID Y ENSEÑAD A TODOS"



Dr. C. César Oswaldo García García  
Coordinador



Guatemala, 31 de agosto del 2016

Doctor  
César Oswaldo García García  
Coordinación de Trabajos de Graduación  
Facultad de Ciencias Médicas  
Universidad de San Carlos de Guatemala  
Presente

Dr. García:

Le informamos que nosotros:

José Guillermo Ovando Manzón  
Johanny Paolletti Colindres Meda  
Juan Andres Nilsch Prado  
Yeymi Fabiola Pérez Juárez



Presentamos el trabajo de graduación titulado:

**"COLATERALES AORTOPULMONARES EN PACIENTES  
CON TETRALOGÍA DE FALLOT"**

Estudio retrospectivo realizado en pacientes con reparación quirúrgica  
en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala - UNICAR-, 1999-2015

junio-julio 2016

Del cual el asesor, co-asesora y revisor se responsabilizan de la metodología, confiabilidad y validez de los datos, así como de los resultados obtenidos y de la pertinencia de las conclusiones y recomendaciones propuestas.

Firmas y sellos

Revisor: Dr. Dorian Edilzar Ramírez Flores

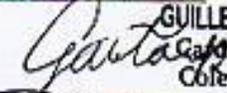
Reg. de personal 20040345

Asesor: Dr. Guillermo Antonio Gaitán Rodríguez

Co-asesora: Dra. Juana Elena Morales Casasola



Dr. Dorian Edilzar Ramírez Flores  
Médico y Cirujano  
Colegiado No. 12313

  
GUILLERMO A. GAITÁN R.  
Cardiólogo Pediatra  
Colegiado No. 3164



Juana Elena Morales Casasola  
Patóloga  
Colegiado 8,395

Universidad San Carlos de Guatemala

*De la responsabilidad del trabajo de graduación:*

El autor o autores es o son los únicos responsables de la originalidad, validez científica, de los conceptos y de las opiniones expresadas en el contenido del trabajo de graduación. Su aprobación en manera alguna implica responsabilidad para la Coordinación de Trabajos de Graduación, la Facultad de Ciencias Médicas y para la Universidad de San Carlos de Guatemala. Si se llegara a determinar y comprobar que se incurrió en el delito de plagio u otro tipo de fraude, el trabajo de graduación será anulado y el autor o autores deberá o deberán someterse a las medidas legales y disciplinarias correspondientes, tanto de la Facultad, de la Universidad y otras instancias competentes.

## RESUMEN

**OBJETIVO:** Determinar la prevalencia de colaterales aortopulmonares en pacientes con Tetralogía de Fallot en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala, entre los años 1999 a 2015. **POBLACIÓN Y MÉTODOS:** Se realizó una revisión sistemática de 369 registros clínicos, informes ecocardiográficos y récord operatorios; excluyendo 65, para identificar variantes anatómicas, características demográficas, pre y post quirúrgicas; analizando los mismos con medidas de tendencia central. Se revisaron controles de evaluación para pronóstico y sobrevida. **RESULTADOS:** El 22.04% (67) de los pacientes presentó colaterales aortopulmonares. La estenosis pulmonar fue la variante anatómica más frecuente en pacientes con colaterales 74.64%; (50) y sin colaterales 73.84%; (175). Se identificó la aorta torácica descendente como principal origen de las colaterales aortopulmonares con 69.09% (38) en ecocardiograma y 70.49% (43) en cateterismo. Un año posterior al tratamiento quirúrgico, la probabilidad de sobrevida de los pacientes sin colaterales fue de 0.92 y con colaterales 0.90. **CONCLUSIONES:** La prevalencia de colaterales aortopulmonares en Guatemala es de 22.04%; la variante anatómica encontrada más frecuentemente fue la estenosis pulmonar. La aorta torácica descendente fue el principal origen de colaterales. La probabilidad de sobrevida de los pacientes con colaterales aortopulmonares disminuye en cada año posterior al tratamiento.

**Palabras clave:** Tetralogía de Fallot, colaterales, variantes anatómicas, sobrevida.

## ÍNDICE

<b>1. INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>1</b>
<b>2. OBJETIVOS.....</b>	<b>5</b>
2.1. General.....	5
2.2. Específico.....	5
<b>3. MARCO TEÓRICO.....</b>	<b>7</b>
3.1.Generalidades.....	7
3.2.Tetralogía de Fallot.....	8
3.2.1.Definición.....	8
3.2.2.Colaterales aortopulmonares en pacientes con Tetralogía de Fallot.....	8
3.2.2.1. Epidemiología.....	11
3.2.2.2. Diagnóstico.....	11
3.2.2.3. Tratamiento.....	12
3.2.3. Fisiopatología de Tetralogía de Fallot.....	13
3.2.4. Epidemiología.....	15
3.2.5. Signos y síntomas clínicos.....	15
3.2.6. Diagnóstico.....	16
3.2.7. Comorbilidades.....	18
3.3. Tratamiento de la Tetralogía de Fallot.....	19
3.4. Mortalidad y complicaciones.....	21
3.5. Sobrevida y pronóstico en pacientes post corrección quirúrgica de Tetralogía de Fallot.....	23
3.6. Acceso al tratamiento de la Tetralogía de Fallot.....	23
<b>4. POBLACIÓN Y MÉTODOS.....</b>	<b>25</b>
4.1. Tipo y diseño de la investigación.....	25
4.2. Unidad de análisis.....	25
4.2.1. Unidad de análisis.....	25
4.2.2. Unidad de información.....	25
4.3. Población y muestra.....	25
4.3.1. Población.....	25
4.3.2. Muestra.....	25
4.4. Selección de sujetos de estudio.....	25
4.4.1. Criterios de inclusión.....	25
4.4.2. Criterios de exclusión.....	25

4.5. Definición y operacionalización de las variables.....	26
4.6. Técnicas, procesos e instrumentos de recolección de datos.....	34
4.6.1. Técnicas.....	34
4.6.2. Procedimientos.....	34
4.6.3. Instrumento.....	36
4.7. Procesamiento y análisis de datos.....	37
4.7.1. Procesamiento.....	37
4.7.2. Análisis de datos.....	38
4.8. Alcances y límites de la investigación.....	40
4.8.1. Alcances.....	40
4.8.2. Límites.....	40
4.9. Aspectos éticos de la investigación.....	40
<b>5. RESULTADOS.....</b>	<b>43</b>
<b>6. DISCUSIÓN.....</b>	<b>53</b>
<b>7. CONCLUSIONES.....</b>	<b>59</b>
<b>8. RECOMENDACIONES.....</b>	<b>61</b>
<b>9. APORTES.....</b>	<b>63</b>
<b>10. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....</b>	<b>65</b>
<b>11. ANEXOS.....</b>	<b>77</b>

## 1. INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son fallas en la estructura y funcionalidad del corazón y grandes vasos como producto de errores genéticos (10-15%) o multifactoriales (85-90%) en el desarrollo embriológico.<sup>1</sup> Estudios de incidencia a nivel mundial reportan de 1 a 150 casos de cardiopatías congénitas por cada 1,000 nacidos vivos.<sup>2</sup>

La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más común con una incidencia de 3.26 por cada 10,000 nacidos vivos, presentando una ligera predominancia del género masculino.<sup>3</sup> Está compuesta por estenosis pulmonar, cabalgamiento de la aorta, defecto septal cono ventricular e hipertrofia del ventrículo derecho.<sup>1,2</sup> Pueden existir variantes de la válvula pulmonar, presentando atresia pulmonar con una incidencia de 0.7 por 10,000 nacidos vivos a nivel de Norteamérica (20%), y estenosis pulmonar (10.4%) secundaria a hipoplasia; como consecuencia se forman colaterales aortopulmonares aumentando la sobrevida del paciente sin intervención quirúrgica o incluso estar ausente.<sup>3</sup> Estos pacientes presentan un corto circuito de derecha a izquierda a nivel ventricular por una obstrucción anatómica en el tracto de salida, facilitando el paso de sangre desoxigenada del ventrículo derecho a través del defecto septal hacia el ventrículo izquierdo.<sup>4</sup> En el cuadro clínico característico de esta patología, la cianosis es el signo característico, otros signos relacionados son soplo cardíaco, crisis hipóxicas y disnea.<sup>1</sup>

Algunos pacientes presentan colaterales aortopulmonares, vasos que conectan la circulación sistémica con la circulación pulmonar, siendo su rol específicamente compensatorio, incrementando la circulación pulmonar y la oxigenación arterial sistémica. En estudios retrospectivos se ha encontrado colaterales aortopulmonares con una prevalencia desde el 1.1 hasta el 13% durante los años 2007 al 2013.<sup>2,5</sup> La presencia de colaterales aortopulmonares dificulta el diagnóstico temprano, ya que los pacientes no presentan signos sugestivos de Tetralogía de Fallot, disminuyendo la sobrevida comparado con los pacientes que han sido intervenidos quirúrgicamente en una etapa temprana.<sup>4</sup>

El principal origen de las colaterales aortopulmonares es la arteria torácica descendente, arteria abdominal y las arterias braquiocefálicas; usualmente se asocian con atresia pulmonar. En caso de colaterales aortopulmonares o ante la sospecha de las mismas se realiza cateterismo cardíaco para definir trayecto y localización de las mismas.<sup>6,7</sup>

Las comorbilidades asociadas a colaterales aortopulmonares son: Síndrome de Down (40-50%), Síndrome DiGeorge, trisomía 13,18 y Síndrome de Goldenhar.<sup>8</sup> Actualmente el tratamiento de elección es la corrección quirúrgica total que se puede realizar entre el período neonatal y los 3 a 6 meses de edad al presentar crisis hipoxémicas y/o cianosis severa.<sup>9</sup>

La Tetralogía de Fallot al presentarse con colaterales aortopulmonares; la sangre desoxigenada se desvía hacia la circulación pulmonar a través de las mismas, provocando oxigenación de la sangre, no evidenciando crisis hipoxémicas; impidiendo un diagnóstico temprano, y a la vez un tratamiento tardío, afectando el pronóstico del paciente.<sup>2,10,11</sup> Por lo que pacientes con Tetralogía de Fallot pueden presentar varias complicaciones si no reciben tratamiento adecuado y oportuno, entre las que se incluyen crisis hipoxémicas, distrés respiratorio neonatal, necesidad de respiración mecánica asistida e hipertensión arterial pulmonar entre otras. La prevalencia de las colaterales aortopulmonares en Tetralogía de Fallot es un problema que se puede resolver mediante actualizaciones periódicas de éste estudio.<sup>8,12</sup>

Los pacientes que no son intervenidos quirúrgicamente presentan una mortalidad promedio del 35% en el primer año de vida y el 50% a los tres años, sin embargo si se interviene a temprana edad disminuye hasta el 2% al 5%.<sup>4,12,13</sup> La edad en que se realice la corrección quirúrgica influye en la mortalidad, siendo la mejor edad entre los 3 a 11 meses. Pacientes intervenidos después del año de edad presentan aumento en la mortalidad (4.4%) debido a que prestan mayor duración de la enfermedad.<sup>9</sup>

Dependiendo de la edad en que se realice la intervención quirúrgica la tasa de supervivencia puede variar. Se ha demostrado por medio de análisis de Kaplan-Meier que la tasa de supervivencia en pacientes intervenidos quirúrgicamente antes de los 6 meses es de 97.4% y entre los 6 meses y 3 años es de 95.5%.<sup>5,9</sup> Otros datos muestran, sin hacer distinción en la edad de intervención, una tasa de sobrevida a largo plazo: a los 10 años de 95.7%, 20 años de 93.5% y a los 36 años de 85% con una edad promedio de sobrevida de 30 años.<sup>5,8</sup>

Con base a todo lo anteriormente descrito, se planteó la siguiente pregunta ¿Cuál es la prevalencia de colaterales aortopulmonares en pacientes con Tetralogía de Fallot en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala entre los años 1999 al 2015?; y se planteó el objetivo general de determinar la prevalencia de colaterales aortopulmonares

en pacientes con Tetralogía de Fallot en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala, (UNICAR) entre los años 1999 a 2015.

En Guatemala no existen datos estadísticos sobre la relación entre colaterales aortopulmonares y Tetralogía de Fallot; tampoco un registro estadístico de mortalidad y sobrevida en los pacientes intervenidos quirúrgicamente. Por lo que se llegó a la realización de este estudio descriptivo observacional, en el cual se determinó la prevalencia de colaterales aortopulmonares en paciente con tetralogía de Fallot en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala entre los años 1999 a 2015.

Los datos se obtuvieron de registros clínicos, imágenes e informes de ecocardiogramas, revisión de récord operatorio y controles de evaluación; documentándose en instrumentos de recolección de datos. Se tomó a la población de 0 a 18 años con diagnóstico de Tetralogía de Fallot que fueron sometidos a corrección quirúrgica del año 1999 a 2015 y se excluyó a los pacientes con expedientes médicos incompletos, con letra ilegible y/o que hayan abandonado el seguimiento.



## **2. OBJETIVOS**

### **2.1. General**

Determinar la prevalencia de colaterales aortopulmonares en pacientes con Tetralogía de Fallot en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala, (UNICAR) entre los años 1999 a 2015.

### **2.2. Específicos**

2.2.1 Identificar las variantes anatómicas de la Tetralogía de Fallot que se asocian con la presencia de colaterales aortopulmonares en Guatemala.

2.2.2 Describir las características demográficas; según edad, sexo y residencia en pacientes que presentan Tetralogía de Fallot con y sin colaterales aortopulmonares.

2.2.3 Identificar las características prequirúrgicas con base a signos clínicos, exámenes complementarios y comorbilidades en pacientes que presentan Tetralogía de Fallot con y sin colaterales aortopulmonares.

2.2.4 Identificar las características postquirúrgicas con base a complicaciones, signos clínicos y exámenes de seguimiento en pacientes que presentan Tetralogía de Fallot con y sin colaterales aortopulmonares.

2.2.5 Determinar el pronóstico y sobrevida de los pacientes que presentan Tetralogía de Fallot con y sin colaterales aortopulmonares en uno y cinco años post tratamiento quirúrgico, y las variables predictoras como edad media al momento de diagnóstico, comorbilidades, tratamiento y complicaciones que los afectan.



### 3. MARCO TEÓRICO

#### 3.1. Generalidades

El sistema cardiovascular aparece a la mitad de la tercera semana de gestación<sup>14</sup> y alrededor del final de la octava semana se completa el desarrollo anatómico del corazón fetal y su maduración fisiológica se continúa después del nacimiento.<sup>15</sup> El corazón situado en el seno torácico, el cual está dividido en dos cavidades, una derecha y otra izquierda cada una formada por un atrio y un ventrículo, separados por septos interatrial e interventricular respectivamente. Compuesto de: miocardio; una capa muscular gruesa, el endocardio que reviste la superficie interna del miocardio y pericardio una membrana fibroserosa que rodea completamente al corazón.<sup>14</sup>

Del corazón parten dos troncos arteriales: el tronco pulmonar que cumple las características de las arterias que conduce sangre venosa del ventrículo derecho a los pulmones y la aorta que nace del ventrículo izquierdo dando origen a todas las arterias del cuerpo. Las venas pulmonares procedentes de los pulmones reúnen las características morfológicas de las venas, pero transportan sangre arterial al corazón ingresando a éste por el atrio izquierdo. El atrio derecho por su pared superior recibe a la vena cava superior y en su pared inferior recibe a la vena cava inferior, ambas retornan la sangre desoxigenada de todo el cuerpo al corazón.<sup>16</sup>

Durante su formación el corazón puede sufrir alteraciones en su estructura o grandes vasos, dando como resultado cardiopatías congénitas, principalmente entre la tercera y décima semana de gestación. La etiología es desconocida en la mayoría de los casos pero en un 10 a 25% se asocian a anomalías cromosómicas, el 2-3% pueden ser causadas por factores ambientales; bien sean enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La mayor parte (80-85%), tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial. Entre las principales cardiopatías congénitas se mencionan: Comunicación interventricular, Comunicación interauricular, Ductus arterioso permeable, Estenosis pulmonar, Coartación de aorta, Tetralogía de Fallot Estenosis aórtica, Transposición de grandes arterias, etc.<sup>17</sup>

## 3.2. Tetralogía de Fallot

### 3.2.1. Definición

La Tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita cianógena compuesta por la combinación de los siguientes cambios anatómicos: obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho; llamada estenosis de la arteria pulmonar (10.4% de los casos) , defecto septal conoventricular, cabalgamiento de la aorta sobre la cresta del septo ventricular e hipertrofia del ventrículo derecho.<sup>1, 2</sup> Este complejo de lesiones fue descrito por Fallot en 1888.<sup>3</sup> Adicionalmente a estos cuatro factores, puede existir una variante con atresia de la válvula pulmonar la cual se conoce como Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, que anteriormente se conocía como tronco arterioso tipo IV o pseudotruncus; representando cerca del 20% de todos los pacientes con Tetralogía de Fallot. Otra variante anatómica importante es la estenosis subvalvular (1.6% de los casos).<sup>4, 3</sup>

Existen variantes poco comunes que incluyen Tetralogía de Fallot con válvula pulmonar ausente (displásica) y Tetralogía de Fallot con canal atrioventricular común. El defecto del septo ventricular típicamente es largo, no restrictivo, subaórtico, envolviendo el septo membranoso.<sup>5, 4</sup> Rara vez es restrictivo o puede volverse condicional, secundario a la oclusión parcial por el tejido de la válvula tricúspide adyacente. Hay una malformación anterior con la desviación previamente descrita del septo conal e hipoplasia infundibular que constituyen la obstrucción subpulmonar. El grado de obstrucción puede ser variable desde leve hasta severo y generalmente empeora con la edad.<sup>6, 7</sup>

### 3.2.2. Colaterales aortopulmonares en pacientes con Tetralogía de Fallot

La Tetralogía de Fallot puede presentar un gran número de variables, desde la tetralogía con hipoplasia de la válvula pulmonar hasta con atresia de la misma.<sup>18</sup> En el caso de atresia pulmonar no existe vía para la circulación de la sangre, y así presentando otras anomalías anatómicas, en donde destacan: Ductus Arterioso Persistente y en mayor medida la existencia de colaterales

aortopulmonares' ambas permiten un flujo anterógrado hacia la circulación pulmonar, y es por regla general que no pueden suministrar sangre a un segmento pulmonar al mismo tiempo.<sup>20</sup> La forma de Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar y colaterales aortopulmonares se considera la forma más extrema de la Tetralogía de Fallot y se estima que ocurre en uno de cada cinco casos.<sup>8,19</sup>

Las arterias colaterales aortopulmonares, o MAPCAs (siglas en inglés)<sup>1,3</sup>, son vasos aberrantes que proveen flujo sanguíneo a los pulmones en casos en que la circulación pulmonar normal se ve afectada.<sup>2,3,7</sup> Pueden conectar la circulación sistémica o alguna de sus ramas, ya sea por debajo o encima del diafragma, con la circulación pulmonar.

Hay dos corrientes de pensamiento principales respecto al origen de las colaterales. Una propone que las colaterales son arterias fetales tortuosas y persistentes que se originan generalmente de una arteria mayor y llevan sangre a las arterias pulmonares.<sup>1,3</sup>

Estas colaterales generalmente se atrofian al cambiar de la circulación fetal a circulación normal, sin embargo, en defectos cardíacos, como cortocircuitos de izquierda a derecha y anomalías de la válvula y ramas pulmonares se mantienen permeables para suministrar flujo sanguíneo a segmentos pulmonares que lo necesiten, tanto para oxigenación sanguínea como para oxigenación tisular propia. Dichos vasos se originan en el plexo aórtico dorsal en el desarrollo embrionario, que con el tiempo varían en número, tamaño, recorrido y arborización<sup>3</sup>. La segunda corriente de pensamiento propone que las colaterales se originan posteriormente al inicio de la circulación normal. Usualmente siguen rutas que cruzan la línea media y llegan a los segmentos que se encuentran más distales al punto donde se encuentra el bloqueo en el flujo,<sup>21</sup> regularmente son tortuosas y de calibre variable, en ocasiones estenóticas entre sí.

El estímulo de hipoxia tisular a nivel pulmonar estimula el crecimiento de vasos aberrantes que suplan la necesidad de oxígeno pulmonar, dando origen a las colaterales aortopulmonares.<sup>9</sup> La amplia gama de síntomas y signos que puede

presentar un paciente se debe a la cantidad de variaciones posibles de las colaterales. Los signos y síntomas pueden variar desde un flujo pulmonar normal que permite al paciente llegar sin problemas a la vida adulta hasta cianosis, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. En la literatura se ha atribuido el hecho que algunos pacientes no presenten cianosis, es decir variaciones rosadas de los defectos cardíacos a la presencia de colaterales aortopulmonares que permiten una adecuada oxigenación sanguínea por lo que no se presenta la cianosis<sup>3</sup>. Pudiendo decir que su rol es específicamente compensatorio incrementando la circulación pulmonar y la oxigenación arterial sistémica.<sup>21</sup>

Las principales arterias colaterales aortopulmonares son largas y representan remanentes de las arterias esplácnicas o viscerales ventrales. Estos vasos normalmente retroceden su desarrollo al mismo tiempo que se forma el sistema arterial pulmonar normal en las primeras semanas de gestación; sin embargo pueden persistir cuando hay trastornos del desarrollo de la válvula pulmonar o el sistema arterial pulmonar (atresia pulmonar o defecto septal ventricular.)<sup>23</sup>

Las arterias persistentes regularmente son de dos a seis, la mayoría procedentes de la pared anterior de la aorta torácica descendente a nivel de la carina; además pueden originarse de la parte baja de la arteria torácica descendente, la aorta abdominal y las arterias braquiocefálicas. Éstas con frecuencia tienen un curso retro esofágico. Ocasionalmente, las arterias colaterales pueden surgir de la arteria coronaria izquierda o derecha.<sup>24, 21</sup>

En los pacientes con atresia pulmonar completa toda la circulación del ventrículo derecho se desvía hacia la comunicación interventricular, por lo que no existe ningún flujo anterógrado hacia la arteria pulmonar; en cambio todo el flujo pulmonar surge de la circulación sistémica por las colaterales aortopulmonares obteniendo una mezcla de sangre arterial-venosa. Éste es un cortocircuito de derecha a izquierda y por lo tanto constituye una sobrecarga de volumen hacia el ventrículo izquierdo. En muchos casos estos vasos se encuentran estenosados y la presión en la circulación pulmonar se mantiene

baja, sin embargo la perfusión colateral excesiva puede producir hipertensión en segmentos aislados del pulmón.<sup>25</sup>

### 3.2.2.1 Epidemiología

Tetralogía de Fallot con colaterales aortopulmonares se reporta en aproximadamente 2 % de los casos en la población pediátrica, mientras que en los adultos sin tratamiento, es mucho más común que varía entre 13 % y 25 %.<sup>22</sup>

La presencia de colaterales aortopulmonares es mucho más común en pacientes de países en vías de desarrollo, debido a la hipoxia crónica y cianosis, por un retraso del tratamiento.<sup>22</sup>

Estudios previos en Pakistán, documentó una prevalencia de colaterales aortopulmonares de 13%, durante los años 2007 al 2013. Otros estudios señalan valores menores de prevalencia, 1.1% y menos del 5%. La razón de la elevada incidencia en este estudio se debió a un diagnóstico tardío y un cuadro más severo de Tetralogía de Fallot.<sup>22</sup>

### 3.2.2.2 Diagnóstico

La sospecha de colaterales aortopulmonares inicia en ecocardiograma, con imágenes sugestivas de flujo sanguíneo anómalo. El diagnóstico se puede confirmar mediante angiografía por cateterismo intracardiaco y recientemente mediante tomografía computarizada helicoidal y en 3D.<sup>2,3,7.</sup>

Los pacientes con la presentación de la Tetralogía de Fallot asociada a atresia de la válvula pulmonar se distinguen por no presentar un soplo sistólico y en vez de éste ostenta un soplo constante y que es audible tanto en el pecho como en la espalda. El grado de cianosis en estos pacientes se presenta en función de qué tan extensa sea la existencia de colaterales; es tanto que se pueden encontrar pacientes

con cianosis muy marcada cuando existen pocas o ninguna colateral o pacientes rosados los cuales pueden presentar una falla congestiva.<sup>26</sup> Adicionalmente a esto el manejo de estos pacientes dependerá del grado de obstrucción que presente la circulación pulmonar y de la extensión de las colaterales en sí.<sup>26,18</sup>

Necesitan estos pacientes intervenciones complejas además de un diagnóstico prenatal que permita una planificación peri-parto adecuada. Normalmente el ecocardiograma que se realiza postnatal es seguido de un cateterismo cardiaco para identificar la anatomía de las colaterales aortopulmonares.<sup>27</sup>

### 3.2.2.3 Tratamiento

La oclusión de las colaterales aortopulmonares antes de la cirugía de corazón abierto es importante porque de otra manera existe un retorno excesivo al ventrículo izquierdo. Cuando la aorta es clampeada en la cirugía de bypass; las colaterales pueden contribuir a la disminución de flujo durante la cirugía conduciendo a anoxia cerebral, hipoperfusión renal y secuelas postoperatorias devastadoras. Si las colaterales aortopulmonares no se detectan a tiempo puede conducir a edema pulmonar después de la operación y la dificultad para el progreso ventilatorio del paciente, por lo tanto prolongando la estancia en la unidad de cuidados intensivos. Todas las colaterales aortopulmonares en paciente con Tetralogía de Fallot y estenosis pulmonar deben ser cerrados antes de la operación.<sup>23,27</sup>

El tratamiento y manejo de las colaterales aortopulmonares ha evolucionado recientemente, con métodos que van desde la oclusión intraluminal con dispositivos tipo coil hasta la unifocalización quirúrgica, procedimiento que anastomosa las colaterales a las arterias pulmonares para una normalización del flujo sanguíneo pulmonar; practicando esto al presentar atresia de la válvula pulmonar.<sup>27</sup>

El procedimiento de oclusión con coil requiere cateterización percutánea de una arteria femoral, desde donde se llega al corazón y se busca la colateral a ocluir. Se utiliza principalmente el coil de tipo Nit-Occlud, que se desprende del catéter hacia la luz de la colateral y se da por concluido el procedimiento. Este tipo de coil también ha sido usado en oclusión de ductus persistente. Un estudio publicado en noviembre de 2015 reporta una cantidad mínima de flujo residual luego de la colocación del coil del 4%, y refiere el método de oclusión por coil como un método seguro, fácil y efectivo de tratamiento de colaterales aortopulmonares.<sup>9,10</sup>

El procedimiento de unifocalización de colaterales aortopulmonares es un procedimiento diseñado y encabezado por el Dr. Frank L. Hanley en el Children's Heart Center.<sup>5</sup> La idea central del procedimiento es que en un único tiempo quirúrgico se anastomosen las colaterales aortopulmonares a las arterias pulmonares, o en su defecto obtengan su flujo sanguíneo del ventrículo derecho y se logre un cierre del defecto interventricular mediante el uso de un parche autólogo. Éste procedimiento ha tomado precedencia como tratamiento definitivo de las colaterales aortopulmonares.<sup>3, 4, 7</sup> Un estudio reporta una supervivencia de 83% a los 3 años de la reparación quirúrgica completa del defecto mediante unifocalización.<sup>6</sup>

### 3.2.3. Fisiopatología de Tetralogía de Fallot

La Tetralogía de Fallot es una de muchas malformaciones cardíacas que han sido detectadas, en donde se han encontrado defectos en la migración de la cresta neural del embrión resultando en un desarrollo conotruncal anormal.<sup>8</sup>

Los pacientes con Tetralogía de Fallot son cianóticos a raíz de un corto circuito de derecha a izquierda a nivel ventricular, esto ocurre ya que existe una obstrucción anatómica en el tracto de salida del ventrículo derecho, provocando que la resistencia vascular en este punto exceda la resistencia vascular sistémica.<sup>8</sup> Bajo estas circunstancias la sangre pobre en oxígeno del ventrículo derecho pasa a través del defecto hacia el ventrículo izquierdo

y posteriormente hacia la circulación arterial sistémica. El volumen del cortocircuito de derecha a izquierda y por lo tanto el grado de cianosis es directamente proporcional a la severidad de la obstrucción en el tracto de salida en el ventrículo derecho.<sup>10</sup>

Algunos neonatos con una muy leve obstrucción pueden ostentar una saturación arterial de oxígeno normal y por lo tanto se dice que presentan una Tetralogía de Fallot Rosada.<sup>11</sup> Estos niños al crecer suelen presentar mareos, desvanecerse o tener convulsiones, también tienen un riesgo mayor de contraer infecciones del revestimiento interno del corazón denominado "endocarditis"; suelen tener un ritmo cardíaco irregular, denominado "arritmia", que al combinarse con Tetralogía de Fallot puede causar una presión elevada en el lado derecho del corazón; por lo que se puede decir que si la Tetralogía de Fallot no se repara, el niño tendrá que limitar su participación en deportes competitivos y en otras actividades físicas. La mayoría de los niños que se someten a cirugía para corregir el defecto no presentan dificultades y participan en las actividades normales de los niños llegando a ser adultos sanos.<sup>12</sup>

Ocasionalmente, el cierre del ductus provoca la aparición de cianosis en los primeros días de vida si la estenosis pulmonar es muy severa. Es habitual, sin embargo, que la cianosis se presente en las semanas siguientes a lo largo del primero al tercer mes de vida debido al aumento progresivo del grado de la estenosis pulmonar (EP). Algunos casos de estenosis pulmonar leve o moderada cursan sin cianosis, llamado Fallot acianótico.<sup>13</sup>

Se ha descrito que la severidad de la estenosis pulmonar está correlacionada con el grado del cabalgamiento de la aorta y se ha propuesto que el problema principal en Tetralogía de Fallot es un subdesarrollo del infundíbulo pulmonar y por lo tanto las demás características tienden a ser secundarias.<sup>28</sup> La comunicación interventricular (CIV) normalmente es larga no restrictiva y subaórtica, e involucra el septum membranoso. Muy raramente es restrictiva o se transforma en restrictiva.<sup>29</sup>

Un grupo sustancial de pacientes con Tetralogía de Fallot tiene atresia en lugar de estenosis de la válvula pulmonar. En muchos casos ésta es una

manifestación congénita al igual que las otras características, sin embargo puede ser adquirida en raras circunstancias, incluso se ha documentado que puede haber progresión de estenosis a atresia pulmonar en pacientes intraútero. La atresia puede estar limitada sólo a la válvula pulmonar (atresia membranosa) o puede incluir adicionalmente el infundíbulo pulmonar.<sup>30</sup>

### 3.2.4 Epidemiología

La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más común con una incidencia de 3.26 por cada 10,000 nacidos vivos a nivel mundial.<sup>31, 32</sup>. Sin embargo se puede decir que ésta representa 9.3% entre todas las cardiopatías congénitas a nivel de Norteamérica. Se han reportado diversos estudios realizados en pacientes de países asiáticos, tales como India y países africanos, en los que la frecuencia de la Tetralogía de Fallot, se da en el rango de 12% a 21%; y 3.5% al 10% en la República de Argentina.<sup>30,31</sup>

La Tetralogía de Fallot y la atresia pulmonar con comunicación interventricular con ramas pulmonares confluentes es reparada frecuentemente en países americanos alcanzando entre el 70 al 75% del total de las patologías congénitas cardiacas.<sup>32, 31</sup>

### 3.2.5 Signos y síntomas clínicos

Las crisis hipoxémicas (aparición o aumento brusco de la cianosis o palidez, con disnea o pérdida de conciencia) pueden aparecer en niños con o sin cianosis.<sup>31</sup> Es un signo clínico de gravedad, ya que indica la presencia de estenosis pulmonar severa y dinámica (aparece tras el llanto o maniobras de Valsalva). La Tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar puede presentarse con un cuadro severo de distrés respiratorio neonatal con obstrucción bronquial y necesidad de asistencia mecánica respiratoria, ya que la gran dilatación de las ramas pulmonares que acompañan a esta variante clínica suelen provocar obstrucción y malacia en el árbol traqueal y bronquial.<sup>10</sup>

En orden de importancia se detecta cianosis, frémito y soplo, ruido sistólico precordial en base (borde esternal izquierdo superior), en barra (de intensidad homogénea durante toda la sístole) con segundo tono único, hipertrofia de ventrículo derecho, visto en ecocardiograma (ECG); y corazón “en zueco” observado en Rayos de tórax.<sup>30</sup>

### 3.2.6 Diagnóstico

El diagnóstico suele realizarse en el período neonatal, iniciando con un excelente examen físico, siendo el soplo sistólico; ruido precordial el signo que con más frecuencia motiva la valoración cardiológica. Este soplo está provocado por la estenosis pulmonar (EP) y característicamente aparece ya en la primera exploración del recién nacido.<sup>33, 30</sup>

El signo más importante en la Tetralogía de Fallot es la cianosis, que llega a definirse como la “coloración azulada de la piel, mucosas y lechos ungueales, debido a la existencia de por lo menos 5% de hemoglobina reducida en la sangre circulante o de pigmentos hemoglobínicos anómalos (metahemoglobina o sulfohemoglobina) en los glóbulos rojos.”<sup>34, 31</sup> Ésta se presenta de manera muy constante aunque en algunos casos puede aparecer de forma intermitente, empeorando durante una crisis de hipoxia. Otro signo muy común son las acropaquias el cual significa presencia de dedos en palillo de tambor o dilatación distal de las falanges.<sup>34</sup>

En la evaluación se deben de tomar en cuenta exploraciones y/o estudios complementarios; entre éstos se encuentra la pulsioximetría, la cual nos brinda el conocimiento de la saturación venosa confirmando la cianosis y permitiendo conocer la gravedad del caso de que se hable de una Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar para tomar conducta respecto a la estrategia quirúrgica en el momento de la intervención. Pues la existencia de saturaciones por arriba de 85-90% puede identificar la existencia de un gran número de colaterales pulmonares y una saturación por debajo de 75% puede significar el deterioro de las colaterales pulmonares o el cierre ductal o el desarrollo de la enfermedad pulmonar vascular.<sup>35</sup>

Es de suma utilidad contar con los estudios de imagen, tales como:

#### 3.2.6.1. Rayos X de tórax

En el cual se puede evidenciar en la mayor parte de los casos un corazón de tamaño normal con forma de bota, hipertrofia del ventrículo derecho, segmento de la arteria pulmonar cóncavo y en el 25% de los casos se logra observar el arco o cayado aórtico.<sup>36,31, 32</sup>

#### 3.2.6.2. Electrocardiograma

Pacientes neonatos con Tetralogía de Fallot al realizarles un electrocardiograma se visualiza normal, sin embargo en pacientes con mayor desarrollo presentan un bloqueo de rama derecha como consecuencia de la hipertrofia ventricular derecha que va aumentando a expensas del aumento de la presión en el ventrículo derecho como consecuencia del mantenimiento del defecto septal ventricular.

Sin embargo pacientes que ya han sido intervenidos quirúrgicamente, como consecuencia presentan dilatación de cavidades derechas y éstos a realizarles un electrocardiograma puede encontrarse arritmias malignas como la fibrilación ventricular.<sup>36,31, 32</sup>

#### 3.2.6.3. Ecocardiograma 2D

Es el método más utilizado para definir las características anatómicas cardíacas en la Tetralogía de Fallot que ayudarán en el diagnóstico y planteamiento de la estrategia terapéutica a seguir. Sin embargo no será la técnica más idónea, ya que solamente se puede detectar por este medio la existencia de colaterales pero no es útil para indicar o describir específicamente la localización anatómica de la distribución de la circulación coronaria, la existencia de estenosis en arteria pulmonar periférica, así como las colaterales aortopulmonares que el paciente haya desarrollado.<sup>36,31, 32</sup>

#### 3.2.6.4. Cateterismo cardíaco y hallazgos angiográficos

Este sistema permitirá conocer la anatomía coronaria y definir la anatomía de arterias colaterales aortopulmonares. Dicho estudio está indicado si hay evidencia de abundantes colaterales aortopulmonares o defectos musculares septales. Es de suma importancia definir el tamaño y la ramificación de las arterias pulmonares antes de realizar una reparación quirúrgica. El grado de estenosis pulmonar es bastante variable y puede ir desde leve hasta críticamente severa, usualmente se incrementa con la edad en pacientes no operados.<sup>36,31, 32</sup>

#### 3.2.7. Comorbilidades con Tetralogía de Fallot y colaterales aortopulmonares

En la mayoría de pacientes con Tetralogía de Fallot se pueden presentar comorbilidades asociadas, en las cuales se pueden mencionar como más comunes; Síndrome de DiGeorge o también llamada microdeleción del 22q11, responsable del síndrome clínico conocido como CATCH22, que se identifica en el 16,6% de los niños afectados con Tetralogía de Fallot.<sup>37</sup>

El Síndrome de Down, también llamada Trisomía 21, se caracteriza por presentar cardiopatías congénitas, que pueden ocurrir en 40 a 50% de estos pacientes. Las más comunes son la comunicación interventricular perimembranosa, seguida por canal aurículo-ventricular, ductus arterioso, comunicación interauricular y Tetralogía de Fallot. La sobrevivencia de éstos pacientes ha mejorado ostensiblemente desde que ellos son operados de los defectos cardíacos que así lo ameritan. Todos estos niños deben ser evaluados precozmente con ecocardiografía y luego controlados periódicamente por cardiólogo si presentan alguna malformación cardiovascular<sup>38</sup>.

La Trisomía 18, ésta fue descrita por Ewards y col en 1960, se caracteriza por retardo del crecimiento prenatal, dismorfias craneofaciales, esternón corto, pelvis estrecha con limitación de la abducción, talón prominente y manos empuñadas con postura distintiva de los dedos (sobreponen el índice sobre el 3er dedo y el 5° sobre el 4°. El cráneo es dolicocefálico, la cara menuda con aperturas palpebrales estrechas, boca pequeña y hélix puntiagudo. Se puede

decir que alrededor de 90% de estos niños fallece durante el primer año de vida. Todos estos pacientes tienen cardiopatía congénita, más del 90% presenta un defecto septal ventricular, displasia nodular polivalvular y Tetralogía de Fallot. El 10% restante tiene otras malformaciones cardíacas como doble salida de ventrículo derecho, defecto de cojinetes endocárdicos o lesiones obstructivas de corazón izquierdo.<sup>9</sup>

La Trisomía 13 se presenta con malformaciones múltiples externas; tales como, combinación de fisuras orofaciales, microftalmía o anoftalmía y polidactilia postaxial en una o todas las extremidades permite su reconocimiento. El 80% de los pacientes tiene una cardiopatía congénita, siendo las más comunes los defectos septales auriculares y ventriculares, tetralogía de Fallot y displasia nodular valvular. La doble salida de ventrículo derecho también se observa en estos pacientes, sin embargo, la mayoría de ellos no tiene cardiopatías letales. El pronóstico vital de esta condición es ominoso, 85 a 90% fallece durante el primer año de vida.<sup>8</sup>

Síndrome de Golderhar o también llamado Espectro Óculo-Aurículo-Vertebral el cual consiste en un desarrollo anormal del primer y segundo arco branquial dando como resultado grados variables de hipoplasia facial, hipoplasia de pabellones auriculares (microtia) y de oído medio, compromiso auditivo, papilomas o fístulas preauriculares y macrostomía ipsilateral. Además presentan hemivértebras o hipoplasia de las vértebras, especialmente las cervicales y dermoides epibulbares. Este síndrome es usualmente esporádico, sin embargo se han reportado casos familiares con herencia autosómica dominante. Entre las cardiopatías más comunes asociados a este síndrome son defectos septales ventriculares, ductus arterioso persistente, tetralogía de Fallot y coartación aórtica.<sup>8</sup>

### **3.3. Tratamiento de la Tetralogía de Fallot**

Se debe tomar en cuenta la edad del paciente, los aspectos clínicos y las características anatómicas que éste presenta para una indicación quirúrgica correcta. Algunos cirujanos de cardiología utilizan una clasificación en la que agrupan

características anatómicas afines y la dificultad técnica tomando en cuenta el riesgo quirúrgico inmediato y el pronóstico a futuro.<sup>38</sup>

Toman en cuenta; Grupo I los casos con anatomía desfavorable para dar una corrección completa, en la cual se debe realizar una cirugía paliativa (enfermos sintomáticos o edad inadecuada para la corrección completa); haciendo énfasis en el factor anatómico para dar contraindicación absoluta o en el factor edad como contraindicación relativa. El Grupo II son los casos con anatomía favorable para efectuar una cirugía correctora, incluyendo los diferentes tipos de Tetralogía de Fallot que varían desde el Fallot leve hasta los casos extremos o muy severos.<sup>39, 36</sup>

Frecuentemente los pacientes neonatos con Tetralogía de Fallot con hipoxia y que requieren tratamiento inmediato dentro de los tres primeros meses de vida, son tratados inicialmente con un shunt clásico o con propranolol como tratamiento temporalmente profiláctico para las crisis hipoxémicas que dichos niños presentan; planeando desde y a la cirugía correctora.<sup>40, 39</sup>

Los pacientes que toleran muy bien la cardiopatía, es decir, que presentan una Tetralogía la Fallot con estenosis leve o asintomático, el tratamiento quirúrgico se pospone hasta los 4 años de edad.<sup>41, 42</sup> En la actualidad el tratamiento de elección es la corrección total quirúrgica que se puede llevar a cabo de forma electiva entre el periodo neonatal y los tres a seis meses de edad, o antes si presentan crisis hipoxémicas y/o cianosis severa. La fístula sistémico pulmonar se indica sólo en casos excepcionales como primera operación, posponiendo la corrección para una fecha ulterior. La corrección completa consiste en el cierre del defecto interventricular y la desobstrucción pulmonar con ampliación de la vía de salida del ventrículo derecho.<sup>42</sup>

La reparación primaria con un conducto valvulado extracardiaco entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar es el tratamiento adecuado a cualquier edad cuando la Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar se asocia a un origen anómalo de la arteria coronaria descendente anterior izquierda naciendo de la arteria coronaria derecha. Cuando existe una hipoplasia severa de la arteria pulmonar, se realizar un shunt, con el fin de que estos pacientes sean reevaluados al uno o dos años

posteriores, para observar si tuvieron un incremento suficiente o adecuado en el tamaño de las arterias pulmonares; y se realiza la reparación completa.<sup>43, 44,</sup>

Al encontrar la Tetralogía de Fallot asociada a anomalías anatómicas severas, tales como, la ventana aortopulmar, conexión anómala de las venas pulmonares, estenosis subaórtica, requiere repararse tempranamente.<sup>43, 42</sup>

### **3.4. Mortalidad y complicaciones**

“La reparación intracardiaca de la Tetralogía de Fallot se ha reportado desde 1954 consistiendo en el cierre del defecto septal interventricular y abrir la vía de salida del ventrículo derecho.”<sup>38</sup> La mortalidad de los pacientes sin corrección quirúrgica aumenta con los años, más del 35% mueren en el primer año de vida y el 50% a los 3 años; reduciéndose entre 2% a 5% en pacientes con corrección total, (tratamiento de elección) incluyendo neonatos.<sup>39</sup>

La edad en la que se realice la corrección quirúrgica influye en la mortalidad, siendo la mejor edad para realizar la intervención entre los 3 a 11 meses. Ya que pacientes menores de 3 meses presentan mayor estrés fisiológico, obteniendo un tiempo prolongado en la normalización de lactato sérico, mayor tiempo de extubación y estancia hospitalaria. Se atribuye el aumento de la mortalidad (4.4%) en pacientes intervenidos después del año de edad debido a que presentan mayor duración de la enfermedad.<sup>45</sup>

Otros estudios demuestran que la mortalidad aumenta en los pacientes que son intervenidos entre la edad de 6 meses a 3 años; un estudio en Taiwán realizado en el año 2012, reveló una mortalidad temprana (menos de 1 mes) de 8% en este grupo, siendo las principales causas de muerte: colapso cardiopulmonar, complicaciones neurológicas (por circulación extracorpórea) e infección postoperatoria. Solamente se encontró una muerte tardía a causa de taponamiento cardíaco.<sup>46</sup>

La reparación quirúrgica puede estar contraindicada en la etapa neonatal incluyendo varios aspectos: anomalía coronaria, múltiples comunicaciones interventriculares (CIV), inestabilidad hemodinámica, distorsión o ramas de arteria

pulmonar pequeñas, prematuros, bajo peso, entre otros. El daño miocárdico, la lesión coronaria, la insuficiencia pulmonar, la disfunción ventricular derecha y las arritmias se relacionan parcialmente con las incisiones del ventrículo derecho principalmente en el contexto de colocación de parches transanulares.<sup>47</sup>

Existen complicaciones perioperatorias que se relacionan con la corrección quirúrgica, en las que se incluyen: obstrucción residual de la vía de salida del ventrículo derecho isquemia miocárdica, trastornos del ritmo y/o conducción, por última parálisis diafragmática.<sup>47</sup>

También existen complicaciones severas desarrolladas por la compleja intervención cardiovascular a la que son sometidos los pacientes, las complicaciones documentadas son: hipertensión pulmonar, insuficiencia de la válvula pulmonar, insuficiencia tricuspídea, dilatación e insuficiencia del ventrículo derecho aneurisma de la aorta ascendente e insuficiencia ventricular izquierda secundaria.<sup>48</sup>

La dilatación significativa y progresiva del ventrículo derecho debida a insuficiencia pulmonar moderada o severa, en ocasiones asociada con insuficiencia tricúspide, se observa de forma tardía; específicamente décadas después de la corrección completa; lo cual es predominante en aquellos pacientes que requirieron parche transanular.<sup>47</sup> Con el tiempo dicha dilatación provoca retraso en la conducción interventricular promoviendo una prolongación evolutiva de la duración del QRS; transformándose en un parámetro para muerte súbita o arritmia ventricular grave; con el transcurrir del tiempo provoca síntomas y disminución de la capacidad funcional progresando a una insuficiencia cardíaca.<sup>48, 47</sup>

Algunos pacientes pueden requerir una segunda intervención quirúrgica tomando en cuenta ciertas indicaciones; tales como estenosis de la rama(s) de la arteria pulmonar, obstrucción residual al tracto de salida del ventrículo derecho y comunicación intraventricular residual; o niños que tengan una anatomía no favorable.<sup>49</sup>

Por lo anteriormente mencionado es de suma importancia la reevaluación de dichos pacientes de forma anual con el fin de identificar dichas complicaciones a tiempo y mejorar su pronóstico.

### **3.5. Sobrevida y pronóstico post corrección quirúrgica de Tetralogía de Fallot**

La sobrevida de un paciente post operado se evalúa con controles post operatorios a intervalos de tiempo, lo que permite observar tanto la sobrevida, es decir cuántos de los pacientes intervenidos sobreviven con el tiempo y el pronóstico, cuántos de ellos tendrán complicaciones o padecimientos relacionados con la causa primaria de la intervención.<sup>49</sup>

Dependiendo de la edad en que se realice la intervención quirúrgica la tasa de supervivencia puede variar. Se ha demostrado por análisis de Kaplan-Meier que la tasa de supervivencia en pacientes intervenidos quirúrgicamente antes de los 6 meses es de 97.4% y entre los 6 meses y 3 años es de 95.5%.<sup>50, 49</sup>

Otros datos muestran, sin hacer distinción en la edad de intervención, una tasa de sobrevida a largo plazo: a los 10 años de 95.7%, 20 años de 93.5% y a los 36 años de 85% con una edad promedio de sobrevida de 30 años.<sup>51, 48</sup>

### **3.6. Acceso al tratamiento de la Tetralogía de Fallot**

Como parte a las soluciones al problema en Guatemala se creó UNICAR; el cual es una institución que pertenece a la red hospitalaria nacional con dedicación exclusiva a la atención de enfermedades del corazón, que requieran de estudios diagnósticos específicos especializados y tratamiento quirúrgico. En resumen, es un sistema hospitalario completo, ofreciendo la atención médica especializada integral de las enfermedades del corazón en niños y adultos; único en su género en el país.

Para Guatemala, un país con alto índice de pobreza, era necesario contar con un programa de Cirugía Cardiovascular, con el propósito de prestar fundamentalmente sus servicios a la población de escasos recursos, en forma gratuita.



## **4. POBLACIÓN Y MÉTODOS**

### **4.1 Tipo y diseño de la investigación**

Estudio de tipo observacional descriptivo.

### **4.2 Unidad de análisis**

4.2.1 Unidad de análisis: Datos obtenidos que se encuentran registrados en el instrumento que fue diseñado para la recolección de datos.

4.2.2 Unidad de información: Registros clínicos, imágenes e informes de resultado de ecocardiograma, revisión del récord operatorio y controles de evaluación para el estudio de sobrevida en pacientes que fueron diagnosticados con Tetralogía de Fallot que han sido corregidos quirúrgicamente en UNICAR.

### **4.3 Población y muestra**

#### 4.3.1 Población

Todos los expedientes de pacientes con Tetralogía de Fallot que llenaron los criterios de inclusión y exclusión.

#### 4.3.2 Muestra

No hubo muestra, ya que se estudió la totalidad de la población, debido a que no hay ningún estudio igual desde que inició la Fundación Aldo Castañeda.

### **4.4 Selección de los sujetos de estudio**

#### 4.4.1 Criterios de inclusión

Registros médicos de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot entre las edades de 0 a 18 años que han sido sometidos a corrección quirúrgica en UNICAR entre los años de 1999 a 2015.

#### 4.4.2. Criterios de exclusión

A. Expedientes médicos incompletos y/o con letra ilegible.

B. Pacientes que hayan abandonado su seguimiento.

#### 4.5 Definición y medición de las variables:

Macro variable	Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición	Criterios de clasificación
	Colaterales aortopulmonares	Vasos que conectan la circulación sistema o alguna de sus ramas ya sea por debajo o encima del diafragma con la circulación pulmonar.	Vasos colaterales encontrados en ecocardiograma cateterismo o en la intervención quirúrgica de cada paciente.	Cualitativa dicotómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Presencia               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Si</li> <li>○ No</li> </ul> </li> <li>• Número               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ &lt; 2</li> <li>○ 3 – 6</li> <li>○ &gt; 6</li> </ul> </li> <li>• Origen               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Aorta torácica descendente</li> <li>○ Arterias braquiocefálicas</li> <li>○ Aorta abdominal</li> <li>○ Coronaria derecha</li> <li>○ Coronaria izquierda</li> <li>○ Otro</li> </ul> </li> </ul>
	Variantes anatómicas	Diferencia entre las clases de las anomalías en función de la válvula pulmonar.	Anomalías en función de la válvula pulmonar encontradas en ecocardiograma cateterismo o	Cualitativa politómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Atresia pulmonar</li> <li>• Estenosis pulmonar</li> <li>• Hipoplasia del infundíbulo pulmonar</li> <li>• Otro</li> </ul>

			intervención quirúrgica de cada paciente.			
<b>Características demográficas</b>	Sexo	Condición orgánica que distingue al macho de la hembra en los seres humanos, los animales y las plantas.	Identidad sexual anotado en el registro clínico	Cualitativa Dicotómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Masculino</li> <li>• Femenino</li> </ul>
	Edad	Tiempo de existencia de alguna persona, o cualquier otro ser animado o inanimado, desde su creación o nacimiento, Hasta la actualidad o tiempo determinado.	Edad en años anotado en el registro clínico	Cuantitativa Discreta	Razón	Días, meses y años.

	Residencia	Lugar donde se reside.	Departamento de residencia anotado en el registro clínico.	Cualitativa Politómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alta Verapaz</li> <li>• Baja Verapaz</li> <li>• Chimaltenango</li> <li>• Chiquimula</li> <li>• Petén</li> <li>• El Progreso</li> <li>• Quiché</li> <li>• Escuintla</li> <li>• Guatemala</li> <li>• Huehuetenango</li> <li>• Izabal</li> <li>• Jalapa</li> <li>• Jutiapa</li> <li>• Quetzaltenango</li> <li>• Retalhuleu</li> <li>• Sacatepéquez</li> <li>• San Marcos</li> <li>• Santa Rosa</li> <li>• Sololá</li> <li>• Suchitepéquez</li> <li>• Totonicapán</li> <li>• Zacapa</li> </ul>
	Signos clínicos	Manifestaciones objetivas, clínicamente fiables, y observadas en la exploración médica.	Característica clínica encontrada en el examen físico anotado en el registro clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Soplo cardíaco <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Si</li> <li>○ No</li> </ul> </li> <li>• Cianosis <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Si</li> <li>○ No</li> </ul> </li> </ul>

<b>Características prequirúrgicas</b>						<ul style="list-style-type: none"> <li>• Crisis hipoxémicas <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Si</li> <li>○ No</li> </ul> </li> <li>• Disnea <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Si</li> <li>○ No</li> </ul> </li> </ul>
	Exámenes Complementarios	Tipo de evaluación a utilizar para facilitar una apreciación más integral y completa del problema, básicamente encuaneto a la causa del proceso, la extensión y localización del daño o la magnitud de la afectación funcional con el fin de complementar al diagnóstico.	Estudio que apoya realizar un diagnóstico más preciso, encontrado en el archivo de imágenes.	Cualitativa politómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ecocardiograma <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Con presencia de colaterales aortopulmonares <ul style="list-style-type: none"> <li>- Número <ul style="list-style-type: none"> <li>* &gt; 2</li> <li>* 3 – 6</li> <li>* &lt; 6</li> </ul> </li> <li>- Origen <ul style="list-style-type: none"> <li>* Aorta torácica descendente</li> <li>* Arteria braquiocefálica</li> <li>* Aorta abdominal</li> <li>* Coronaria derecha</li> <li>* Coronaria izquierda</li> <li>* Otro</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>○ Sin presencia de</li> </ul> </li> </ul>

						<p>colaterales aortopulmonares</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Otros hallazgos</li> </ul> <p>• Cateterismo</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Si se realizó <ul style="list-style-type: none"> <li>- Número de colaterales aortopulmonares <ul style="list-style-type: none"> <li>* &gt; 2</li> <li>* 3 – 6</li> <li>* &lt; 6</li> </ul> </li> <li>- Origen de colaterales aortopulmonares <ul style="list-style-type: none"> <li>* Aorta torácica descendente</li> <li>* Arterias braquiocefálicas <ul style="list-style-type: none"> <li>* Aorta abdominal</li> <li>* Coronaria derecha</li> <li>* Coronaria izquierda</li> <li>* Otro</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>- No se realizó</li> </ul> </li> </ul>
--	--	--	--	--	--	---

	Comorbilidades	Diagnóstico dual como la coexistencia en el mismo individuo de un síndrome o enfermedad asociada a una patología preexistente.	Síndrome asociado a la patología diagnosticada del paciente.	Cualitativa Politómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndrome de Down</li> <li>• Trisomía 13</li> <li>• Trisomía 18</li> <li>• Síndrome de DiGeorge</li> <li>• Síndrome de Goldenhar</li> </ul>
<b>Características postquirúrgicas</b>	Complicaciones	Es algo negativo que se suma a un estado de enfermedad no resuelto, que lo vuelve más grave o le agrega otros efectos adversos; haciendo que el cuadro del paciente sea más crítico o deje secuelas.	Agravamiento de la enfermedad o de un procedimiento registrado en el expediente clínico en el récord operatorio del paciente.	Cualitativa Politómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Intrahospitalarias <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Sangrado/ Reintervención</li> <li>○ Infección de la herida</li> <li>○ Trastornos de conducción</li> <li>○ Neumotórax</li> <li>○ Otro</li> </ul> </li> <li>• Extrahospitalarias <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Insuficiencia cardíaca</li> <li>○ Dilatación del ventrículo derecho</li> <li>○ Hipertensión pulmonar</li> <li>○ Otro</li> </ul> </li> </ul>

	Signos clínicos	Manifestaciones objetivas, clínicamente fiables, y observadas en la exploración médica.	Característica clínica encontrada en el examen físico anotado en el expediente clínico posterior a la reparación quirúrgica.	Cualitativa politómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Soplo cardíaco</li> <li>• Cianosis</li> <li>• Crisis hipoxémicas</li> <li>• Disnea</li> </ul>
	Exámenes de seguimiento	Tipo de evaluación a utilizar para facilitar una apreciación más integral y completa del problema, básicamente en cuanto a la causa del proceso, la extensión y localización del daño o la magnitud de la afectación funcional con el fin de complementar al diagnóstico	Estudio que apoya a realizar un diagnóstico más preciso.	Cualitativa politómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ecocardiograma <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Defectos residuales</li> <li>○ Hipertensión pulmonar</li> <li>○ Otro</li> </ul> </li> <li>• EKG <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Sin anomalías</li> <li>○ Arritmias</li> <li>○ Otro</li> </ul> </li> </ul>

	Tiempo de sobrevida	Tiempo Transcurrido desde el acontecimiento o estado inicial hasta el estado final del estudio.	Tiempo inmediato posterior a la intervención quirúrgica hasta el último control por consulta externa.	Cuantitativa discreta	Racional	Años
--	------------------------	---	---	--------------------------	----------	------

#### **4.6 Técnicas, procedimientos e instrumentos utilizados en la recolección de datos.**

En el momento de recolectar los datos se revisaron los archivos de las papeletas de los pacientes involucrados en el estudio, recaudando características descritas para la evaluación de éstos. Para poder obtener dicha información se utilizó un instrumento de recolección de datos, utilizando las variables incluidas en el estudio.

##### **4.6.1. Técnicas**

La técnica que se utilizó para la recolección de datos fue una revisión sistemática de registros clínicos, imágenes e informes de resultado de ecocardiograma, revisión del récord operatorio y los controles anuales de evaluación de cada paciente para el estudio de sobrevida. Para este fin se creó la boleta de recolección de datos que fue utilizada en la investigación. Para el correcto llenado de la boleta, se tomaron varios pasos. Primero, se revisó el expediente médico, que estuviera completo y con letra legible. Se le asignó un número de identificación individual y único a cada uno para la investigación. A partir de este punto se procedió a llenar los datos solicitados de manera clara y ordenada. Luego se guardó el expediente de manera ordenada en su área correspondiente continuando con el siguiente.

##### **4.6.2. Procedimientos**

Como paso uno se asistió al Hospital UNICAR en donde se hizo búsqueda en el archivo de los expedientes clínicos de pacientes con Tetralogía de Fallot que han sido intervenidos quirúrgicamente desde el año 1999 hasta el año 2015; en la base de datos del establecimiento; en donde tienen registro de todos los procedimientos. La lista de pacientes intervenidos fue proporcionada por el Departamento de Servicio Social del hospital, quienes lo facilitaron para identificarlos casos intervenidos quirúrgicamente. Posteriormente se seleccionaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot que han sido intervenidos quirúrgicamente, y se llegó al archivo general para solicitarlos. Al obtener el número de expediente clínico se hizo revisión de toda la historia clínica descrita en el expediente clínico detalladamente, obteniendo la edad, sexo y residencia en un principio, posteriormente se revisaron los signos clínicos encontrados en el paciente, los exámenes complementarios que le fueron solicitados, y sus comorbilidades

diagnosticadas . Así mismo se solicitó en el archivo, el récord operatorio, los expedientes involucrados en el estudio, obteniendo la información de las complicaciones presentadas antes y después del tratamiento quirúrgico, al mismo tiempo se revisó en el archivo de imágenes ecocardiográficas los expedientes de los pacientes seleccionados para el estudio de forma detallada obteniendo la información de las variantes anatómicas que cada paciente presentó. Finalmente se revisaron los controles de evaluación de cada uno obteniendo la información de sobrevida de los pacientes. Todo esto se llevó a cabo con la ayuda de la boleta de recolección de datos diseñado para el efecto, utilizando únicamente la información solicitada en el mismo.

Los investigadores se distribuyeron por roles distintos en la obtención de los datos, ya que los registros clínicos, imágenes e informes de resultado de ecocardiograma, el récord operatorio y los controles de evaluación de cada uno se encuentran archivados en diferentes sitios físicos del hospital, y por lo laborioso del trabajo fue necesario la colaboración de cuatro investigadores; ya que se distribuyó la búsqueda de la información de la siguiente manera: el investigador No. 1 se encargó de revisar la historia clínica de cada paciente obteniendo los datos demográficos del mismo y todos los datos de su evaluación clínica, tales como los signos clínicos que éste presentó sus exámenes complementarios y las comorbilidades encontradas. El investigador No. 2 se encargó de revisar el récord operatorio de los registros clínicos involucrados en el estudio. El investigador No. 3 fue responsable de revisar las imágenes e informes de resultado de ecocardiograma solicitado; y el investigador No. 4 le correspondió revisar los controles anuales de evaluación de los registros médicos involucrados en la investigación, obteniendo la información de sobrevida de los pacientes. Cada uno de los investigadores tuvo una copia de la lista de pacientes para cotejar los casos que fueron incluidos en el estudio, con el fin de que los datos de cada caso individual concordaran.

Para los datos generales y demográficos se buscó primero en la hoja de ingreso del paciente sin incluir datos personales. Éstos se anotaron como datos numéricos. Si no se encontraban en ésta hoja se buscó en las hojas de evolución clínica del paciente, comenzando desde la más antigua. Las

características anatómicas se buscaron en el récord operatorio y en el informe de ecocardiografía, estos caracteres se registraron como datos cualitativos en forma de respuestas de “sí o no”. Los signos clínicos y síntomas también se registraron como datos cualitativos en forma de respuestas de “sí o no”, y se buscaron en el examen físico de ingreso del paciente, de no encontrarse ahí, se buscaron en las evoluciones clínicas comenzando desde la más antigua.

El dato de comorbilidades se obtuvo del ingreso del paciente en la sección de antecedentes médicos y se registró como datos cualitativos en forma de respuestas de “sí o no”. De no encontrarse ahí, se buscó en las evoluciones clínicas del paciente. El dato de complicaciones se obtuvo de notas de evolución posterior a la intervención quirúrgica. De no encontrarse se tomó como que el paciente no había tenido complicaciones y se registró como datos de “sí o no”. Los datos de sobrevivencia se tomaron de los controles anuales de los pacientes ya operados desde la fecha de la intervención hasta el límite del estudio, de forma cuantitativa en años, posteriormente para el análisis de dicha variable se dividió en dos grupos que son 1 y 5 años. Para verificar la calidad de los datos se revisó que éstos hayan sido ingresados en la ficha clínica con firma o sello correspondiente. En caso de incongruencia se revisó el dato en cuestión; se analizó cuál era el más fiable y se tomó como correcto.

Finalmente se procedió a tabular los datos con triple filtrado en programa Excel versión 2010, y posteriormente con los datos corroborados se procedió a ingresar y tabular los datos con el paquete estadístico de Epi Info, versión 7 y Stata 14.

#### 4.6.3. Instrumento

La boleta de recolección de datos que se utilizó en la investigación figura como cuatro hojas tamaño carta, constatando el logo del escudo de la Tricentenario Universidad de San Carlos de Guatemala en la esquina superior izquierda y el logo de la Facultad de Medicina junto con el de COTRAG en la esquina superior derecha.

La boleta de recolección de datos se dividió en cuatro secciones de acuerdo a los objetivos que se alcanzaron con la investigación. La primera parte

denominada características anatómicas, buscó la presencia, cantidad, origen y variantes de las colaterales aortopulmonares. La segunda sección se denominó características demográficas, que incluyeron edad, sexo y departamento de Guatemala que resida el paciente. La tercera sección se denominó características prequirúrgicas, y se subdividió a su vez en: signos clínicos, exámenes complementarios; tomando en cuenta ecocardiograma y cateterismo, si es que éste fue realizado; finalizando con las comorbilidades. Y por último la cuarta sección se denominó características postquirúrgicas, que se subdividió a su vez en: complicaciones, signos clínicos, exámenes de seguimiento y tiempo de sobrevida.

Las respuestas a las preguntas individuales de la boleta de recolección de datos fueron reducidas a opciones de “si” o “no” para facilitar el llenado de las boletas, como la tabulación e interpretación de los datos que se obtuvieron.

#### **4.7. Procesamiento y análisis de datos**

##### **4.7.1. Procesamiento**

Después de recolectar adecuadamente los datos de cada paciente se creó una tabla de datos en una hoja de Excel versión 2010, con triple filtrado, colocando en filas las variables y en columnas los resultados. Se exploró la tabla en busca de datos faltantes y valores extremos, para luego realizar la limpieza correspondiente. Entre las variables que se tomaron como objeto de estudio se encuentran: sexo, edad, residencia, colaterales aortopulmonares, signos clínicos, exámenes complementarios, comorbilidades, complicaciones postquirúrgicas, y tiempo de sobrevida; para agrupar los datos obtenidos en el trabajo de campo de la siguiente manera:

- Sexo: una variable cualitativa dicotómica medida de forma nominal anotada en el expediente clínico del paciente.
- Edad: una variable cuantitativa medida de forma racional en días, meses y años cumplidos anotada en el expediente clínico del paciente. Posteriormente en la tabulación y procesamiento de los datos se realizó de forma cualitativa ya que los datos se agruparon por rangos etarios, utilizados por MSPAS, los cuales son:
  - Neonatal: 0 – 28 días

- Lactantes: 29 días a menores de 1 año
- Niñez: 1 año a menos de 10 años
- Adolescencia: 10 a menores de 18 años
- Adultos: 18 años en adelante
- Residencia: una variable cualitativa politómica medida de forma nominal anotada en el registro clínico del paciente.
- Signos clínicos: una variable cualitativa politómica medida de forma nominal anotada en el expediente clínico del paciente.
- Colaterales aortopulmonares: una variable cualitativa dicotómica medida de forma nominal anotada en el récord operatorio del paciente.
- Exámenes complementarios: una variable cualitativa politómica medida de forma nominal anotada en las hojas de evolución del registro clínico del paciente.
- Comorbilidades: una variable cualitativa politómica medida de forma nominal anotada en las hojas de evolución del registro clínico del paciente.
- Complicaciones posquirúrgicas: una variable cualitativa politómica medida de forma nominal anotada en el expediente.
- Tiempo de sobrevida: una variable cuantitativa medida de forma racional en años posteriores a la intervención quirúrgica, anotado en el instrumento de recolección de datos diseñado para el efecto. Posteriormente en el procesamiento de datos, éstos se agruparon en 2 grupos de forma cualitativa, de la siguiente manera:
  - Sobrevida a 1 año
  - Sobrevida a 5 años

#### 4.7.2. Análisis de datos

El análisis se basó en los objetivos planteados para la investigación, desde el general hasta los específicos. Los datos obtenidos mediante la boleta de recolección con el proceso antes especificado, se dividieron entre las variables que han sido descritas, ordenados en tablas y gráficas para su presentación con la ayuda de los paquetes estadísticos Epi Info 7 y Stata 14. Se utilizaron medidas de tendencia central y de dispersión para las variables cuantitativas; las variables categóricas se resumieron como razones o proporciones y se

presentaron los resultados por medio de tablas de distribución, frecuencias y porcentajes.

Las variables generales que se evaluaron son: características demográficas del paciente, variantes anatómicas, características prequirúrgicas y postquirúrgicas.

Entre las características demográficas se observó la edad, sexo y residencia. Estos datos brindaron una media de la edad de los pacientes diagnosticados y tratados en UNICAR. Así mismo el sexo indicó el porcentaje de pacientes masculinos o femeninos atendidos, determinando junto con la edad las características anatómicas, complicaciones, comorbilidades y sobrevida de forma de frecuencia sacando sus intervalos de confianza. El dato de residencia se procesó con el fin de determinar en qué departamento la patología es más frecuente.

Las variantes anatómicas y las colaterales aortopulmonares, que fueron los objetivos principales de la investigación, se indagaron primero como una prevalencia en pacientes con Tetralogía de Fallot y se exploraron relaciones estadísticas juntamente con los datos generales del paciente y datos de evaluación para determinar si son afectadas por sexo, edad o si influyen en la evolución del paciente (complicaciones y sobrevida) y comorbilidades. Para el estudio de sobrevida, se tomó en cuenta sólo a los pacientes que cumplían por lo menos con 1 y 5 años de tratamiento.

Las características prequirúrgicas, fueron signos clínicos, exámenes complementarios, y comorbilidades. Finalmente, las características postquirúrgicas involucraban las complicaciones, los exámenes de seguimiento y el tiempo de sobrevida, que son variables que fueron indagadas no independientemente, sino relacionadas uno con el otro, con las características prequirúrgicas, demográficas y anatómicas para determinar relaciones entre éstas.

Por medio de la boleta de recolección de datos, se extrajo la información de registros clínicos, de las imágenes e informes de resultado de ecocardiograma, revisión del récord operatorio y de los controles anuales de evaluación de cada paciente involucrado en el estudio, para posteriormente ingresarla a una base

datos en Excel versión 2010, donde se crearon tablas para la presentación de los resultados.

Posteriormente a lo anteriormente mencionado, el análisis empleado para cumplir los objetivos de la investigación; las variables de prevalencia de colaterales aortopulmonares, variantes anatómicas, características demográficas, prequirúrgicas y postquirúrgicas agruparon en tablas con el fin de obtener su frecuencia e intervalo de confianza y para determinar el pronóstico y sobrevida de los pacientes se utilizó un análisis de Kaplan Meier.

## **4.8 Alcances y límites**

### **4.8.1 Alcance**

La descripción de la prevalencia de colaterales aortopulmonares y sus variantes anatómicas de la válvula pulmonar en pacientes con Tetralogía de Fallot posterior al tratamiento quirúrgico en Guatemala, sus comorbilidades, complicaciones y sobrevida.

### **4.8.2 Límite**

La recolección de datos para la investigación fue afectada por características propias de los expedientes, tales como la letra ilegible, desorden en las mismas, ausencia de datos o incluso al solicitar ciertos expedientes no se encontraron en el área de archivo por circunstancias desconocidas. No se evaluó sobrevida de pacientes entre los 0 y 18 años a más de cinco años ya que algunos de ellos no cuentan con historia de más de eso de haber sido intervenidos, por lo que no se incluyeron, debido a que no se quiso crear sesgo en los datos de esos años.

## **4.9 Aspectos éticos de la investigación**

El aspecto ético en la investigación se aplicó sobre el hecho que los resultados se obtuvieron de registros clínicos y no de pacientes, y en éste caso, no se incluyeron datos personales de los mismos por lo que no se necesitó autorización del sujeto, debido a que la investigación se clasificó como Grado I. Sin embargo, el estudio se

presentó a las autoridades de la institución dando la aprobación por parte del Comité de Ética de UNICAR para la realización del mismo. (ver anexo 11.2)

Según la pauta 12 de la CIOMS, 2002, los sujetos de estudio deben tener repartidos entre sí las cargas y beneficios de la investigación, lo cual no se aplicó a la presente, ya que se realizó de manera retrospectiva.

La justificación ética de la investigación radica en que no se realizó en sujetos sino en registros clínicos, por lo que no implicó ningún riesgo para el paciente la realización de la misma, sólo beneficios para futuros pacientes con este diagnóstico; derivando del hecho que los resultados publicados ayudarán a mejorar el tratamiento, diagnóstico y sobrevida en las siguientes evaluaciones de seguimiento o nuevos casos.

Se puede recalcar que el principio de no maleficencia se aplicó en el estudio, ya que no existió riesgo para el paciente; pues no se llevaron a cabo pruebas ni test en los mismos, y en todo tiempo se protegió su identidad e integridad. Pues el uso de toda la información fue confidencial y trabajada en cuatro computadoras, todas ellas bajo clave, cuatro de ellas propiedad personal de los investigadores y la otra propiedad del revisor de tesis.

Se asignaron números aleatorios a cada registro clínico incluido en el estudio para fácil manejo de los datos, así mismo como para proteger la identidad del paciente. La base de datos que se llevó a cabo en Excel versión 2010 también bajo protección con clave.



## 5. RESULTADOS

A continuación se presentan los resultados obtenidos de la revisión sistemática de registros clínicos, imágenes e informes de ecocardiograma, revisión del récord operatorio y los controles anuales de evaluación de cada paciente. La información se ostenta en tablas según los objetivos de la investigación para facilidad de visualización y análisis de los datos.

Los datos son presentados en el siguiente orden

- Prevalencia de colaterales aortopulmonares en pacientes con tetralogía de Fallot intervenidos quirúrgicamente en UNICAR entre los años 1999 a 2015.
- Variantes anatómicas de la válvula pulmonar detectadas en pacientes con Tetralogía de Fallot con y sin colaterales aortopulmonares
- Características demográficas en pacientes con Tetralogía de Fallot intervenidos quirúrgicamente con y sin colaterales aortopulmonares en UNICAR.
- Características prequirúrgicas con base a signos clínicos, exámenes complementarios y comorbilidades en pacientes con Tetralogía de Fallot con y sin presencia de colaterales aortopulmonares.
- Características postquirúrgicas con base a complicaciones, signos clínicos, exámenes de seguimiento y sobrevida en pacientes con Tetralogía de Fallot con y sin presencia de colaterales aortopulmonares.
- Modelo de sobrevida de los pacientes estudiados con y sin colaterales posterior a tratamiento quirúrgico en UNICAR

Para otros datos de interés encontrados en el estudio se remite al lector a la sección de anexos, donde puede encontrar los siguientes resultados:

- Hallazgos en ecocardiograma prequirúrgico y postquirúrgico
- Hallazgos en electrocardiograma postquirúrgico
- Gráficos del modelo de riesgo de Cox
- Test de validez del modelo de regresión de Cox

## 5.1. Prevalencia de colaterales aortopulmonares

Tabla5.1

Prevalencia de colaterales aortopulmonares en pacientes con tetralogía de Fallot intervenidos quirúrgicamente en UNICAR entre los años 1999 a 2015

N=304

	f	%
Sin colaterales aortopulmonares	237	77.95
Con Colaterales aortopulmonares	67	22.04
Total	304	100.00

## 5.2. Variantes anatómicas asociadas a la presencia de colaterales aortopulmonares

Tabla5.2

Variantes anatómicas de la válvula pulmonar detectadas en pacientes con Tetralogía de Fallot con y sin colaterales aortopulmonares

N = 304

Variante anatómica	Con colaterales (N = 67)		Sin colaterales (N = 237)	
	f	%	f	%
Estenosis pulmonar	50	74.63	175	73.84
Atresia pulmonar	10	14.93	21	8.86
Hipoplasia infundibular	10	14.93	44	18.57
Agenesia pulmonar	1	1.49	7	2.95
Estenosis infundibular	0	0.00	2	0.84
Anillo pulmonar hipoplásico	0	0.00	1	0.42

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares)

### 5.3. Características demográficas de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares

Tabla 5.3

Pacientes con Tetralogía de Fallot intervenidos quirúrgicamente con y sin colaterales aortopulmonares en UNICAR según sus características demográficas

N = 304

	Característica demográfica	Con colaterales (N = 67)		Sin colaterales (N = 237)	
		f	%	f	%
Sexo	Masculino	34	50.75	128	54.01
	Femenino	33	49.25	109	45.49
	Total	67	100	237	100
Edad	Neonatal(0-28 días)	3	4.48	15	6.33
	Lactantes(28 días a < 1 año)	16	23.88	51	21.52
	Niñez (1 a <10 años)	37	55.22	132	55.7
	Adolescencia (10 a <18 años)	11	16.42	33	13.92
	Adultos (>18 años)	0	0	6	2.53
	Total	67	100	237	100
Residencia	Guatemala	25	37.31	85	35.86
	Quetzaltenango	8	11.94	14	5.91
	San Marcos	4	5.97	12	5.06
	Huehuetenango	4	5.97	5	2.11
	Santa Rosa	4	5.97	4	1.69
	Sacatepéquez	3	4.48	8	3.38
	Petén	3	4.48	6	2.53
	Escuintla	2	2.99	13	5.49
	Jutiapa	2	2.99	10	4.22
	Alta Verapaz	2	2.99	9	3.8
	Suchitepéquez	2	2.99	8	3.38
	El progreso	2	2.99	6	2.53
	Retalhuleu	2	2.99	4	1.69
	Sololá	2	2.99	1	0.42
	Chiquimula	1	1.49	9	3.8
	Chimaltenango	1	1.49	7	2.95
	Quiché	0	0	8	3.38
	Izabal	0	0	8	3.38
	Zacapa	0	0	8	3.38
	Jalapa	0	0	7	2.95
	Totonicapán	0	0	5	2.11
Total	67	100	237	100.02	

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares.)

#### 5.4. Características prequirúrgicas en pacientes con y sin colaterales aortopulmonares

Tabla 5.4.

Signos clínicos prequirúrgicos en pacientes con Tetralogía de Fallot con y sin colaterales aortopulmonares

N= 304

Signos Clínicos	Con colaterales(N = 67)		Sin colaterales(N = 237)	
	f	%	f	%
Soplo	66	98.50	237	100.00
Cianosis	50	74.63	198	84.54
Crisis hipoxémicas	33	49.25	111	46.84
Disnea	22	32.84	81	34.18

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares)

Tabla 5.5.

Datos ecocardiográficos detectados en pacientes con Tetralogía de Fallot previo a tratamiento quirúrgico en UNICAR

N = 304

	Características	f	%
	Presencia de colaterales aortopulmonares	Con colaterales	55
Sin colaterales		249	81.91
Total		304	100
Número de colaterales	Uno	29	50.94
	Dos	18	33.96
	Tres	2	3.57
	Cuatro	5	9.43
	Cinco	1	1.89
	Total	55	100
Origen de colaterales (N = 55)	Aorta torácica descendente	38	69.09
	Arteria braquiocefálica	11	20.00
	Aorta abdominal	7	9.09
	Coronaria derecha	1	1.82
	Coronaria izquierda	4	7.27
	Arco aórtico	4	7.27
	Subclavia derecha	2	3.64
	Subclavia izquierda	1	1.82
	Atrio ductal	1	1.82
	Tronco pulmonar	1	1.82

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con colaterales aortopulmonares)

Tabla 5.6.

Datos detectados en cateterismo cardíaco en pacientes con Tetralogía de Fallot previo a intervención quirúrgica en UNICAR

N = 304

	Características	f	%
Presencia de colaterales aortopulmonares	Con colaterales	61	20.07
	Sin colaterales	151	79.93
	Total	212	100
Número de colaterales	Uno	30	49.18
	Dos	22	36.07
	Tres	2	3.28
	Cuatro	6	9.84
	Cinco	1	1.64
	Total	61	100
Origen de colaterales (N = 61)	Aorta torácica descendente	43	70.49
	Arteria braquiocefálica	14	22.95
	Aorta abdominal	7	11.48
	Coronaria derecha	1	1.64
	Coronaria izquierda	2	3.28
	Arco aórtico	4	6.56
	Subclavia derecha	2	3.28
	Subclavia izquierda	2	3.28
	Mamaria Derecha	2	3.28
Tronco pulmonar	1	1.42	

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con colaterales aortopulmonares)

Tabla 5.7.

Comorbilidades en pacientes con Tetralogía de Fallot con y sin colaterales aortopulmonares en UNICAR

N= 304

Comorbilidades	Con colaterales(N = 67)		Sin colaterales (N = 237)	
	f	%	f	%
Síndrome de Down	5	7.46	31	13.08
Síndrome dismorfogenético no específico	2	2.99	12	5.06
Anomalía de Ebstein	1	1.49	0	0.00
Aplasia pulmonar	1	1.49	0	0.00
Síndrome de DiGeorge	1	1.49	1	0.42
Hipoparatiroidismo	1	1.49	1	0.42
Labio y paladar hendido	1	1.49	2	0.84
Mielomeningocele	1	1.49	1	0.42
Agenesia renal	0	0.00	1	0.42
Canal aurículoventricular completo	0	0.00	1	0.42
Síndrome de Goldenhar	0	0.00	1	0.42
Onfalocele	0	0.00	2	0.84
Retraso psicomotor	0	0.00	1	0.42
Sordomudez	0	0.00	1	0.42
Síndrome de Vácter	0	0.00	1	0.42

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares)

## 5.5. Características postquirúrgicas en pacientes con y sin colaterales aortopulmonares

Tabla 5.8.

Complicaciones intrahospitalarias en pacientes con Tetralogía de Fallot intervenidos quirúrgicamente con y sin colaterales aortopulmonares en UNICAR

N= 304

Complicaciones	Con colaterales (N = 67)		Sin colaterales (N = 237)	
	f	%	f	%
Sangrado / reintervención	19	28.36	50	21.10
Muerte	15	22.39	44	18.57
Infección de herida operatoria	12	17.91	23	9.70
Trastornos de conducción	9	13.43	14	5.91
Derrame pleural	8	11.94	28	11.81
Shock (Choque)	6	8.96	15	6.36
Quilotórax	4	5.97	5	2.11
Fallo ventricular derecho	3	4.48	5	2.11
Sepsis	3	4.48	14	5.91
Fallo multiorgánico	2	2.99	9	3.80
Neumotórax	2	2.99	11	4.64
Acidosis tubular renal	1	1.49	1	0.42
Atelectasia	1	1.49	0	0.00
Fallo hepático	1	1.49	0	0.00
Insuficiencia renal aguda	1	1.49	2	0.84
Infección del tracto urinario	1	1.49	1	0.42
Neumonía	1	1.49	8	3.38
SIRS	1	1.49	3	1.27
Trombocitopenia	1	1.49	1	0.42
Mediastinitis	0	0.00	3	1.27
Anemia	0	0.00	1	0.42
CID	0	0.00	1	0.42
Derrame pericárdico	0	0.00	3	1.27
Disfunción ventricular	0	0.00	5	2.11
Enfisema pulmonar	0	0.00	1	0.42
Edema cerebral	0	0.00	1	0.42
Fibrilación ventricular	0	0.00	1	0.42
Hemotórax	0	0.00	5	2.11
Hidrocele	0	0.00	1	0.42
Enterocolitis necrotizante	0	0.00	1	0.42
Reacción leucemoide	0	0.00	1	0.42

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares. SIRS: Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, CID: Cuagulación intravascular diseminada)

Tabla 5.9  
Complicaciones extrahospitalarias en pacientes con Tetralogía de Fallot intervenidos quirúrgicamente con y sin colaterales aortopulmonares en UNICAR

N= 304

Complicación	Con colaterales (N = 67)		Sin colaterales (N = 237)	
	f	%	f	%
DVD	12	17.91	54	22.78
Insuficiencia pulmonar severa	4	5.97	16	6.75
Insuficiencia cardiaca	2	2.99	8	3.38
Muerte	2	2.99	5	2.11
Trombosis femoral	2	2.99	0	0.00
Disfunción del ventrículo derecho	1	1.49	2	0.84
Endocarditis infecciosa	1	1.49	0	0.00
Acidosis tubular renal	1	1.49	0	0.00
Hipertensión pulmomar	0	0.00	1	0.42
Función sistólica de ventrículo derecho deprimida	0	0.00	1	0.42
Fallo hepático	0	0.00	1	0.42
Derrame pericárdico	0	0.00	1	0.42

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares. DVD: Dilatación del ventrículo derecho)

Tabla 5.10  
Signos clínicos detectados posterior al tratamiento quirúrgico en pacientes con Tetralogía de Fallot con y sin colaterales aortopulmonares intervenidos en UNICAR

N= 304

Singo clínico	Con colaterales (N = 67)		Sin colaterales (N = 237)	
	f	%	f	%
Soplo	58	86.57	198	83.54
Cianosis	13	19.40	29	12.24
Crisis hipoxémicas	1	1.49	11	4.64
Disnea	2	2.99	14	5.93

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares)

Tabla 5.11

Hallazgos detectados en ecocardiograma control de pacientes con Tetralogía de Fallot posterior a tratamiento quirúrgico en UNICAR entre los años 1999 al 2015

N= 304

Hallazgo	Con colaterales (N = 67)		Sin colaterales (N = 237)	
	f	%	f	%
CIV residual	41	61.19	149	62.87
Ecocardiograma normal	15	22.39	44	18.57
Hipertensión pulmonar	4	5.97	4	1.69
Insuficiencia pulmonar severa	3	4.48	16	6.75
Foramen oval permeable	1	1.49	5	2.11
Dilatación del ventrículo derecho	1	1.49	0	0.00
Estenosis de ramas pulmonares	1	1.49	0	0.00
DVD	1	1.49	2	0.84
Estenosis subvalvular	1	1.49	0	0.00
Cardiomegalia	0	0.00	1	0.42
Insuficiencia aórtica	0	0.00	3	1.27
Derrame pericárdico	0	0.00	1	0.42
Insuficiencia tricuspídea	0	0.00	2	0.84
Función sistólica del ventrículo derecho deprimida	0	0.00	1	0.42
Estenosis pulmonar residual	0	0.00	2	0.84

(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares. CIV: comunicación interventricular, DVD: Disfunción del ventrículo derecho)

Tabla 5.12

Hallazgos detectados en electrocardiograma control de pacientes con Tetralogía de Fallot posterior a tratamiento quirúrgico

N= 304

Hallazgo	Con colaterales (N = 67)		Sin Colaterales (N = 237)	
	f	%	f	%
Electrocardiograma normal	36	53.73	121	51.05
Arritmias	17	25.37	72	30.38
Bloqueo de rama derecha	10	14.93	23	9.70
Taquicardia sinusal	2	2.99	6	2.53
Bloqueo fascicular posterior	1	1.49	0	0.00
Bradycardia	0	0.00	1	0.42
Taquicardia supraventricular	0	0.00	1	0.42

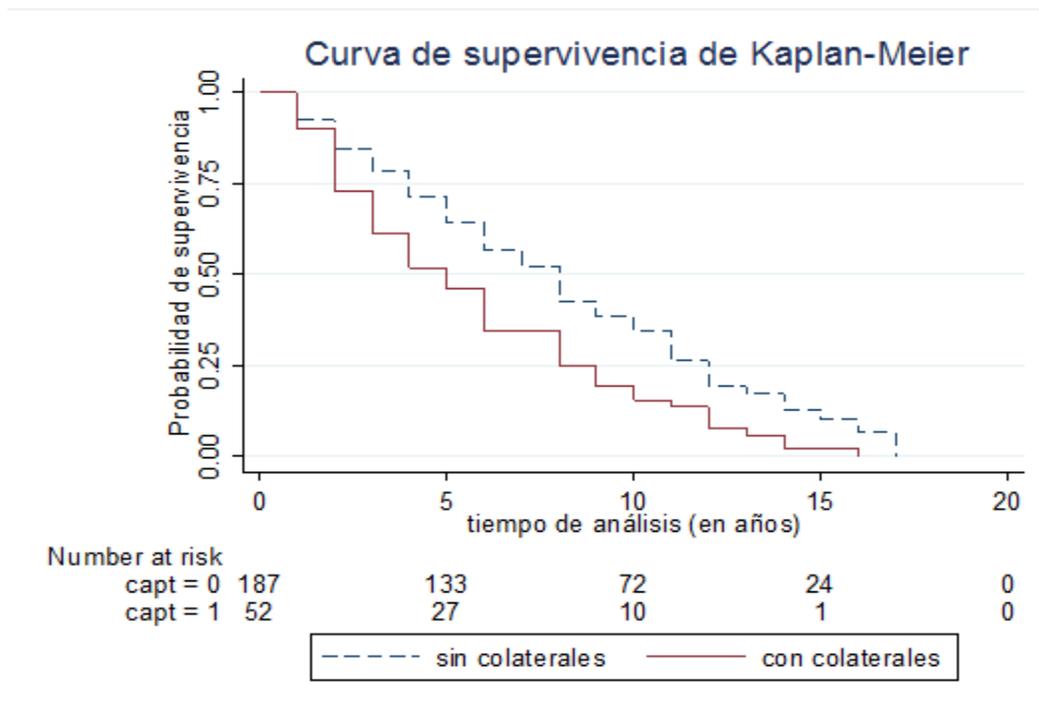
(Porcentaje calculado sobre el total de pacientes con y sin colaterales aortopulmonares)

## 5.5. Pronóstico y sobrevida de los pacientes con colaterales aortopulmonares

Gráfica 5.1

Modelo de sobrevida de los pacientes estudiados con y sin colaterales posterior a tratamiento quirúrgico en UNICAR

N= 304





## 6. DISCUSIÓN

De los datos presentados (tabla 5.1) se contabilizó un total de 304 pacientes de los cuales 67 presentaron colaterales aortopulmonares, representando un 22.04% del total de éstos en comparación con estudios previos en Asia en donde se encontraron prevalencias de un 1% hasta un 5%.<sup>2,5</sup> Esta diferencia se debe probablemente al tamaño de la población abarcada en este estudio.

De las variantes anatómicas de la válvula pulmonar en pacientes con Tetralogía de Fallot que tuvieron presencia de colaterales aortopulmonares el 74.63% presentó estenosis pulmonar y tan solo el 14.9% presentó atresia pulmonar lo cual contradice a la literatura, pues ésta indica que la variable con mayor frecuencia en pacientes que desarrollan colaterales aortopulmonares es la atresia de válvula pulmonar.<sup>21,24</sup> Sin embargo no existe literatura nacional que pueda brindar información previa de éstos pacientes en relación a la variante de la válvula pulmonar que ha tenido mayor frecuencia. (Tabla 5.2)

De los pacientes sin colaterales aortopulmonares, la principal variante anatómica también fue la estenosis pulmonar con 73.84%, seguida en frecuencia por la hipoplasia del infundíbulo pulmonar con 18.57% y tercerola atresia de la válvula pulmonar con un 8% de los casos.

No se observó una diferencia estadística significativa entre el sexo de los pacientes intervenidos quirúrgicamente con y sin colaterales aortopulmonares, por lo que se puede concluir que esta variable no es un factor que influye en la aparición de colaterales aortopulmonares en pacientes con Tetralogía de Fallot. (Tabla 5.3)

El 55% de los pacientes intervenidos quirúrgicamente con Tetralogía de Fallot, se encontraban en el rango de edad entre los 2 y los 11 años tanto para los grupos que presentaron colaterales como los que no las presentaron. Por el tipo de cardiopatía congénita el tratamiento quirúrgico debería de realizarse a una edad temprana,<sup>45</sup> sin embargo, en Guatemala el diagnóstico de esta patología se ve rezagado por la falta de personal calificado para su detección en los centros de atención de primer y segundo nivel; así como la falta de accesibilidad a centros de diagnóstico especializados en el interior del país. Esto se ve reflejado en la cantidad de pacientes provenientes del departamento de Guatemala con un 37.31% con colaterales y 35.86% sin colaterales aortopulmonares. (Tabla 5.3)

El signo clínico característico de esta patología es la cianosis; en los sujetos estudiados el 74.63% con colaterales y el 84.54% sin colaterales presentaron este signo. Esto indica que el 25% de los pacientes con colaterales presentó la variante rosada de Tetralogía de Fallot, la cual al ser atípica dificulta el diagnóstico del mismo.<sup>11</sup> Debido a que los pacientes con colaterales pueden no presentar cianosis, dificultando el diagnóstico, se debe evaluar el resto de signos clínicos (soplo, crisis hipoxémicas y disnea) ya que cualquiera de los mismos puede sugerir la presencia de una cardiopatía. (Tabla 5.4)

Los pacientes incluidos en el estudio cuentan con un ecocardiograma previo al tratamiento quirúrgico, el cual determina la presencia de colaterales aortopulmonares, su origen y otros hallazgos importantes. Del total de 304 pacientes con Tetralogía de Fallot estudiados, a los que se les realizó ecocardiograma solamente se le determinó presencia de colaterales aortopulmonares a 55 de éstos; evidenciando que la realización de dicho estudio de imagen no es exacto para determinar la presencia de las mismas.<sup>31,32,36</sup> Al ser así, los pacientes con sospecha de de colaterales aortopulmonares se sometieron a cateterismo para confirmar la presencia de las mismas. (Tabla 5.5)

De los 212 pacientes que se les realizó cateterismo; únicamente se encontró que 61 de ellos presentaron colaterales aortopulmonares. Sin embargo en sala de operaciones se encontró de manera afirmativa la presencia de las mismas con un total de 67 sujetos de los 304 en este estudio. Esta diferencia puede deberse a que la localización de colaterales aortopulmonares por medio de cateterismo se ve influenciado por el tamaño y calibre de las mismas; por lo tanto al ser éstas muy pequeñas dificulta su ubicación.<sup>31,32,36</sup> (Tabla 5.6)

Se evidenció que la presencia de colaterales aortopulmonares en los pacientes dentro del estudio variaron de una a cinco colaterales; encontrando que los principales orígenes de éstas por medio de ecocardiograma, fueron la aorta torácica descendente y la arteria braquiocefálica, (69.09% y 20%), esto debido a que son los vasos de mayor calibre que se encontraron en la ubicación más cercana a las colaterales aortopulmonares. (Tabla 5.5) En cateterismo cardíaco a diferencia de lo anteriormente descrito, los orígenes que predominaron de las colaterales aortopulmonares fueron de la aorta torácica descendente, seguida de la arteria braquiocefálica con un 70.4 y 22.95% respectivamente, coincidiendo con la literatura consultada.<sup>21,24</sup> Por lo anteriormente

mencionado es importante recordar que el cateterismo es un estudio con mayor precisión diagnóstica. (Tabla 5.6)

Entre los otros hallazgos encontrados en ecocardiograma previo al tratamiento quirúrgico, el foramen oval permeable y el ductus arterioso presentaron mayor frecuencia en pacientes con y sin colaterales aortopulmonares;<sup>13</sup> ésto se debe probablemente a que el cierre fisiológico de éstos defectos, se ve retrasado por la inminente hipoxia que presentan éstos pacientes. (ver Tabla 11.1, anexo 11.3)

Entre las comorbilidades detectadas a los pacientes que presentaron colaterales aortopulmonares en el estudio, la más común fue Síndrome de Down con un 7.46%, coincidiendo con la literatura consultada.<sup>37,38</sup> Aunque en el momento de la recolección de los datos se encontró un número significativo de pacientes con diagnóstico de Síndrome dismorfogénico no especificado con un 2.99%; pudiendo comprender varios síndromes que no se han confirmado. (Tabla 5.7)

Entre las complicaciones intrahospitalarias encontradas en los grupos con y sin colaterales aortopulmonares, la más frecuente para ambos grupos fue el sangrado/reintervención obteniendo un 28.36% y 21.10%; seguido de la muerte, con 22.39% y 18.57% respectivamente. Se llegó a concluir que dicho dato resultó por un tratamiento tardío de los pacientes. (Tabla 5.8)

Se documentó que los pacientes con colaterales aortopulmonares presentaron más complicaciones que aquellos que no tienen, ya sea intra o extrahospitalariamente.<sup>47,48</sup> La complicación extrahospitalaria que se presentó con mayor frecuencia fue la dilatación del ventrículo derecho con un 17.91% y un 22.78% respectivamente de los pacientes con y sin colaterales aortopulmonares.; seguido de la insuficiencia pulmonar con un 5.97% y 6.75% respectivamente. La presencia de éstas dos complicaciones se considera una característica común como consecuencia de la reparación quirúrgica a la que son sometidos éstos pacientes. (Tabla 5.8 y 5.9)

De los signos clínicos detectados posterior al tratamiento quirúrgico se encontró que el soplo cardiaco fue el principal con un 86.57% y un 83% de los pacientes con y sin colaterales aortopulmonares. Lo cual es un signo normal posterior al tratamiento quirúrgico debido a la técnica que se utiliza para la misma.<sup>30,47</sup> (Tabla 5.10)

En el ecocardiograma control a pacientes intervenidos quirúrgicamente con y sin colaterales aortopulmonares, el principal hallazgo fue la presencia de defectos residuales, principalmente CIV (comunicación interventricular) con 61.1% y 62.87% respectivamente. Sin embargo, tanto en frecuencia como en variedad de hallazgos patológicos el grupo de pacientes sin colaterales supera al grupo con colaterales.<sup>36,47</sup> (Tabla 5.11)

Se puede apreciar (Tabla 5.12) que el 50% de pacientes en ambos grupos presentó un electrocardiograma normal posterior a la reparación quirúrgica. Sin embargo, las arritmias fueron la alteración electrocardiográfica más frecuente, seguida del bloqueo de rama derecha; lo cual coincide con datos internacionales, ya que se menciona que los pacientes corren riesgo de presentar dichos hallazgos de manera frecuente, posterior a la corrección quirúrgica.<sup>31,32,36 y 47</sup> De los 67 pacientes con colaterales aortopulmonares, un 2.99% (2 pacientes) no se le realizó electrocardiograma control y de los 237 pacientes sin colaterales aortopulmonares, a un 6.75% (16 pacientes) no se le realizó electrocardiograma control.

La curva de supervivencia de Kaplan Meier (Gráfica 5.1) es una representación visual de la probabilidad de no ocurrencia de un evento. Esta probabilidad se calcula a partir de dos grupos distintos de estudio, un período de tiempo y los casos fallidos o muertos y los censurados.

Los casos fallidos son los pacientes que han fallecido y los censurados son los pacientes que no se sabe si han fallecido o no, o han dejado el estudio por diversas razones. Para la realización de esta tabla (ver Tabla 11.2, anexo 11.3) se asumió que todos los casos censurados han fallecido, como un peor escenario posible. De esta manera, se observa la probabilidad de supervivencia para cada uno de los integrantes de cada grupo de estudio a un plazo en tiempo, que para fines de esta investigación son de uno y cinco años. La diferencia de probabilidad de supervivencia en ambos grupos a un año, no es estadísticamente significativa, ya que sólo existe un 0.02 de diferencia entre ambos grupos, siendo los dos mayores a 0.90. Esto quiere decir que a un año de plazo, 9 de cada 10 pacientes de cada grupo estarán vivos.

El resultado obtenido es visiblemente menor que resultados obtenidos en otros estudios, que reportan una probabilidad de hasta 0.97 (97.4%) a los 6 meses posterior a la corrección quirúrgica y 0.95 (95%) a 3 años.<sup>48, 51</sup> Teniendo en cuenta que todos los pacientes censurados se contaron como fallecidos para propósito de análisis, la diferencia es mínima. Sin embargo, a mayor tiempo, menor probabilidad de supervivencia, por lo que a

los 5 años de estudio disminuye para ambos grupos, pero se observa un mayor descenso en la probabilidad de supervivencia en pacientes con colaterales aortopulmonares, cuya probabilidad ha caído hasta 0.46, mientras que para el grupo sin colaterales se encuentra en 0.64. Se concluye que la probabilidad de supervivencia es menor en pacientes con colaterales aortopulmonares a mayor tiempo transcurrido que en pacientes sin colaterales aortopulmonares. (ver Tabla 11.2, anexo 11.3)

Se presenta el modelo de riesgo de Cox, como método de validación de la técnica utilizada en la curva de supervivencia de Kaplan Meier (ver Gráfica 11.1 y 11.2, anexo 11.3) mostrando los datos como un riesgo que presentan los pacientes con colaterales aortopulmonares, ya que tienen hasta 2.24 veces más riesgo de morir que los pacientes que no las presentan. Al igual, los pacientes con sepsis tienen 3.94 veces más riesgo de morir que los pacientes que no la presentaron. Las variables anteriormente mencionadas no violan el principio de la proporcionalidad de los riesgos que asume el modelo de regresión de Cox. (ver Tabla 11.3, anexo 11.3)

Ninguna de las demás variables analizadas con el método de Cox presentó una significancia estadística suficiente como para ser consideradas de peso ya sea como riesgos o como factores protectores para los pacientes en éste estudio. Se puede considerar el pequeño tamaño de la población como una causa probable del estado indeterminado como factor de riesgo o protector de las demás variables. Por lo tanto, se sugiere continuar con estudios de la misma línea para determinar si se considera necesario el rol de cada variable en el pronóstico del paciente. En este estudio sin embargo, queda limitado el análisis de riesgo a las colaterales aortopulmonares y la sepsis que puedan presentar los pacientes como complicación intrahospitalaria. (Tabla 5.13)

Como el modelo de Cox implica que los riesgos son proporcionales y constantes en el tiempo, se calcula matemáticamente una pendiente de cero para la gráfica, con dos líneas paralelas, sin embargo esto es imposible en la realidad, ya que por diversas razones los pacientes abandonan el seguimiento, o fallecen, lo que le da una cierta pendiente con el tiempo. Sin embargo, las líneas deben mantener una tendencia de paralelismo y de evitar contacto entre sí. (ver Gráficas 11.1 y 11.2, anexo 11.3)

En el estudio se aplicaron los dos tipos de test (statphtest y stphtplot) al modelo de Cox empleado para analizar los datos. Las gráficas 11.1 y 11.2 (ver anexo 11.3) demuestran que la tendencia de ambas líneas a mantenerse paralelas es constante, si bien en

algunos puntos se acerca, nunca pasan por un punto en común, por lo que se puede decir que no se violó el principio de la proporcionalidad de los riesgos en ningún momento.

## 7. CONCLUSIONES

- 7.1 La prevalencia de colaterales aortopulmonares en pacientes con Tetralogía de Fallot en UNICAR entre los años 1999 a 2015 es de 22.04%.
- 7.2 La variante anatómica de la válvula pulmonar que se encontró con mayor frecuencia es la estenosis pulmonar.
- 7.3 El grupo de edad más frecuente es de 1 a 9 años, el sexo no es un factor determinante en la aparición de colaterales aortopulmonares, y el departamento de Guatemala es el que presentó la mayor frecuencia de pacientes tanto con y sin colaterales.
- 7.4 La característica clínica prequirúrgica más frecuente es el soplo cardiaco; mediante exámenes complementarios se demostró que el número de colaterales aortopulmonares encontrado con mayor frecuencia es de 1 a 2, de origen en la aorta torácica descendente y arteria braquiocefálica, y el Síndrome de Down como principal comorbilidad en ambos grupos.
- 7.5 Las complicaciones postquirúrgicas que se presentaron con mayor frecuencia son sangrado / reintervención. Se evidenció que el soplo cardiaco se presentó en el 100% de los casos, con defectos residuales y arritmias en exámenes de seguimiento.
- 7.6 Los pacientes con colaterales aortopulmonares presentaron peor sobrevida en comparación con los que no las presentaron a 1 y 5 años posterior al tratamiento quirúrgico.
- 7.7 La presencia de colaterales aortopulmonares tiene una asociación de riesgo hacia la muerte. La sepsis como complicación intrahospitalaria también es un factor de riesgo importante.



## **8. RECOMENDACIONES**

### **8.1. A la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala**

- 8.1.1. Priorizar el seguimiento posterior al tratamiento quirúrgico de los pacientes con Tetralogía de Fallot que presenten colaterales aortopulmonares con el objetivo de mantener un adecuado control de la sobrevida de éstos.
- 8.1.2. Revisar y actualizar protocolos de prevención y tratamiento de sepsis hospitalaria ya que se presentó como un factor de riesgo en pacientes con presencia de colaterales aortopulmonares posteriormente al tratamiento quirúrgico con una importante asociación a mortalidad.

### **8.2. Al Ministerio de Salud Pública de Asistencia Social**

- 8.2.1. Que todo paciente con alguna malformación congénita cardíaca, y/o con algún síndrome dismorfogenético sea referido a la Unidad de Cirugía cardiovascular de Guatemala (UNICAR) para su pronto diagnóstico y tratamiento.



## **9. APORTES**

Han surgido recomendaciones como resultado de la caracterización detallada de los pacientes con colaterales aortopulmonares y Tetralogía de Fallot que ayuden a implementar medidas de manejo que mejoren la sobrevida de éstos pacientes; ya que se entregará una copia de este documento para que se actualicen los protocolos de tratamiento y manejo de dichos pacientes.



## 10. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herraiz J I, Zabala J I. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. Rev Esp Cardiol [en línea]. 2001 [citado 25 Mar 2016]; 54 (1): 67-82. Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/es/guias-practica-clinica-sociedad-espanola/articulo/13021/>.
2. Iturralde Torres P. Trastornos del ritmo y conducción en pacientes operados de corrección total de Tetralogía de Fallot. Arch Cardiol Mex [en línea]. 2006 [citado 25 Mar 2015]; 76(2): 62-64. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/acm/v76s2/v76s2a4.pdf>
3. Jonas RA. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary vessels. Perfusion [en línea] 2014 [citado 18 Mar 2016]; 29(6): 571–57. Disponible en: <http://prf.sagepub.com/content/29/6/571.full.pdf+html>
4. Hernández T, Stanescu D, Stanescu S. Atresia pulmonar con comunicación interventricular. Cirugía Cardiovascular [en línea]. 2014 [citado 25 Mar 2015]; 21 (2): 132-137. Disponible en: <http://goo.gl/9NTmG3>
5. Sarris G E. Questions remaining about the surgical correction of Tetralogy of Fallot. Hell J Cardiol [en línea]. 2005 [citado 28 Mar 2016]; 46: 263-267. Disponible en: [http://www.hellenicjcardiol.com/archive/full\\_text/2005/4/2005\\_4\\_263.pdf](http://www.hellenicjcardiol.com/archive/full_text/2005/4/2005_4_263.pdf).
6. Berastegui García E. Tetralogía de Fallot: Rescate evolutivo del remodelado ventricular derecho tras la sustitución valvular pulmonar. [en línea]. Catalunya, España: RECERCAT; 2012 [citado 25 Mar 2015]. Disponible en: <http://www.recercat.cat/handle/2072/179259>
7. Breitbart R, Fyler D. Tetralogy of Fallot. En: Keane, Locke, Fyler, editores. Nadas' pediatric cardiology. 2ed. Philadelphia: Saunders-Elsevier; 2006: p. 559-556.

8. Rodríguez M, Villagrà F. Tetralogía de Fallot. En: Zabala Argüelles J I. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. [en línea]. Madrid: telecardiologo.com; 2010 [citado 30 Mar 2015]. Disponible en: <http://www.telecardiologo.com/descargas/66993.pdf>
9. García Vargas A C. Diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas: Estudio retrospectivo realizado en el Departamento de Pediatría de la Unidad Nacional de Cirugía Cardiovascular de Guatemala -UNICAR-, 2005 al 2010. [tesis Médico y Cirujano]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2011.
10. Kotlirevsky E C, Heiber J C. Tetralogía de Fallot atípica con agenesia de crista más estenosis subvalvular aórtica e insuficiencia aórtica, ¿Causa o consecuencia?. Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina [en línea]. 2008 [citado 22 Mar 2016]; (182): 8-12. Disponible en: [http://www.med.unne.edu.ar/revista/revista182/3\\_182.pdf](http://www.med.unne.edu.ar/revista/revista182/3_182.pdf)
11. Telich Tarriba JE, Ocampo A, López Cordero S, Rodriguez J J, Juárez Orozco L, Alexánderson E. Tetralogía de Fallot: reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Fac Med UNAM [en línea]. 2012 [citado 23 Mar 2016]; 55 (6): 21-26. Disponible en: <http://new.medigraphic.com/cgi-bin/resumen.cgi?IDARTICULO=37082>.
12. González J A, Cadavid A M, Aguilera D, Cazzaniga M. Artículo de actualización para formación continuada Tetralogía de Fallot. Rev Col Cardiol [en línea]. 2008 [citado 20 Mar 2016]; 15 (3): 139-147. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0120-56332008000300007](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332008000300007)
13. Bernan S G, Baselga P, Parnas Fernández A, Álvarez C, Soto S, González A. Evolución de los pacientes con Tetralogía de Fallot. Hospital del niño de Jesús de San Miguel de Tucuman. Análisis de la base de datos. Rev Fed Arg Cardiol [en línea]. 2007 [citado 21 Mar 2016]; 36 (3): 162-170. Disponible en: [http://www.fac.org.ar/1/revista/07v36n3/art\\_orig/art\\_ori03/berman.php](http://www.fac.org.ar/1/revista/07v36n3/art_orig/art_ori03/berman.php)

14. RW Issitt, DA Robertson, RM Crook, NT Cross, M Shaw and VT Tsang. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral vessels. *Perfusion* [en línea] 2014 [citado 18 Mar 2016]; 29(6): 567–570. Disponible en: <http://prf.sagepub.com/content/29/6/571.full.pdf+html>
15. Sadler T W. *Langman embriología médica* 11 ed. Barcelona, España: Lippincott Williams and Wilkins; 2010.
16. Gómez Gómez M, Danglot Banck C, Santamaría Díaz H, Riera Kinkel C. Desarrollo embriológico y evolución anatomofisiológica del corazón (Primera Parte). *Rev Mex Pediatr* [en línea]. 2012 [citado 22 Mar 2016]; 79 (2): 92-101. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2012/sp122f.pdf>.
17. Rouvière H, Delmas A. *Anatomía humana descriptiva, topográfica y funcional*. 11 ed. España: MASSON; 2005.
18. Madrid A, Restrepo J P. Cardiopatías congénitas. *Rev Gastrohnap* [en línea]. 2012 [citado 25 Mar 2016]; 15 (1): S56-S72. Disponible en: <http://revgastrohnap.univalle.edu.co/a13v15n1s1/a13v15n1s1art8.pdf>.
19. Muñoz Castellanos L, Ramirez Marroquín S, Kuri Nivon M. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonary. Morfopatología y anatomía quirúrgica. *Arch Cardiol Mex* [en línea]. 2010 [citado 19 Mar 2016]; 8 (3): 141- 153. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-archivos-cardiologia-mexico-293-articulo-tetralogia-fallot-con-atresia-pulmonar--13156150>
20. Ryan J R, Moe T G, Richardson R, Frakes D H, Nigro J J, Pophal S. A novel approach to neonatal management of Tetralogy of Fallot, with pulmonary atresia, and multiple aortopulmonary collaterals. *J Am Coll Cardiol Img* [en línea]. 2015 [citado 19 Mar 2016]; 8 (1): 103-104. Disponible en: <http://imaging.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1935176>
21. Katz N M, Blackstone E H, Kirklin J W, Pacífico A D, Bargerón L M. Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* [en línea]. 1982 [citado 25 Mar 2015]; 65 (2): 403-410. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/65/2/403>

22. Sheikh A M, Kazmi U, Syed N H. Variations of pulmonary arteries and other associated defects in Tetralogy of Fallot. Springerplus [en línea] 2014 ago [citado 20 Mar 2016]; 26 (3):467. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25197621>
23. University of Maryland Medical Center. Tetralogía de Fallot [en línea]. Baltimore:umm.edu; 2011 [citado 23 Mar 2016]. Disponible en: <http://umm.edu/health/medical/spanishency/articles/tetralogia-de-fallot>
24. Alva Espinosa C. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. Rev Mex Cardiol [en línea]. 2013 Abr-Jun [citado 22 Mar 2016]; 24 (2): 87-93. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0188-21982013000200004](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0188-21982013000200004).
25. Calderón Colmenero J, Cervantes J L, Curi Curi P J, Ramírez Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de Regionalización. Arch Cardiol Mex [en línea]. 2010 [citado 20 Mar 2016]; 80 (2): 133-140. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1405-99402010000200012](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402010000200012).
26. Asija R, Koth A M, Velásquez N, Chan F P, Perry S B, Hanley F L, et al. Post operative outcomes of children with tetralogy of Fallot, pulmonary atresia and major aortopulmonary collaterals undergoing reconstruction of occluded pulmonary artery branches. Ann Thorac Surg [en línea]. 2016 [citado 20 Mar 2016]; 101 (6): 2329-2334. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27116601>
27. Magliola R, Althabe M, Charronqui A, Moreno G, Balestrini M, Landry L, et al. Cardiopatía congénita: actualización de resultados quirúrgicos en un Hospital Pediátrico 1994-2001. Arch Argent Pediatr [en línea]. 2004 [citado 20 Mar 2016]; 102 (2): 110-114. Disponible en: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IscScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=481557&indexSearch=ID>

28. Duro R P, Moura C, Leite Moreira A. Anatomophysiologic basis of tetralogy of Fallot and its clinical implications. *Rev Port Cardiol* [en línea]. 2010 [citado 25 Mar 2016]; 29 (4): 591-630. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20734579>
29. Medina J. Tetralogía de Fallot (TF). *Arch Argent Pediatr* [en línea]. 2011 [citado 25 Mar 2016]; 109 (1): 74 -76. Disponible en: <http://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2011/v109n1a18.pdf>
30. Henkens I R, van Straten A, Schaliij M J, Hazekamp M G, de Roos A, van der Wall E E, Vliegen HW. Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of Fallot patients. *Ann Thorac Surg* [en línea]. 2007 [citado 18 Mar 2016]; 83: 907-911. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17307432>.
31. Dadlani G H, John J B; Cohen M S. Echocardiography in tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* [en línea]. 2008[citado 24 Mar 2016]; 18 (3): 22-28. Disponible en: <http://journals.cambridge.org/action/displayAbstract?fromPage=online&aid=2919712&fileId=S1047951108003260>
32. Cordovilla Surdo G, Cabo Salvador J, Moreno Gravado F, Benito Bartolomé F, Greco Martínez R, Álvarez Días F. Tratamiento quirúrgico de la Tetralogía de Fallot con hipoplasia o agenesia del septo conal. *Rev Esp Cardiol*. [en línea]. 1997 [citado 18 Mar 2016]; 50 (4): 262-267. Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/es/tratamiento-quirurgico-tetralogia-fallot-con/articulo/452>.
33. Animasahun B A, Madise A D, Omokhodion S I, Njokanma O F. Children with tetralogy of Fallot in an urban in Africa. *J Cardiovasc Thorac Res* [en línea]. 2015 [citado 13 Mar 2016]; 7 (4): 168-171. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4685284/pdf/JCVTR-7-168.pdf>
34. Ávila M M, Escalada Lesme G L, Martínez M A, Melnechuk P N, Miérez M L. Tratamiento quirúrgico de la Tetralogía de Fallot clásica: revisión bibliográfica. *Rev. Posgrado Cat Vía Medicina* [en línea]. 2001[citado 18 Mar 2016] ;(111):1-4. Disponible en :<http://med.unne.edu.ar/revista/revista111/tqtfcrb.htm>.

35. Vliegen H W, van Staten A, de Ross A, Roest A A, Schoof P H, Zwinderman A H. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* [en línea]. 2002 [citado 19 Mar 2016]; 106 (3): 1703-1707. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12270866>
36. Parra Bracamonte F, González Godínez H, Alvarado Montes de Oca M, Ragel A, Solorio S, Albarrán H. Complicaciones tardías después de la reparación de la Tetralogía de fallot. *Rev Mex Cardiol* [en línea]. 2002 [citado 22 Mar 2016]; 13 (2): 62-66. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cardio/h-2002/h022e.pdf>
37. González Cordero L, Salazar Brenes L, Salazar Vargas C. Cardiopatías congénitas en el Hospital México. *Rev Med Costa Rica Centroam* [en línea]. 2000 [citado 22 Mar 2016]; 67 (551): 47-57. Disponible en: <http://goo.gl/b4Ossw>
38. Gell Aboy J, Somonte Ríos R, Masiques Rodríguez R, Consuegra Shuarey M T, Savio Benavides A. Crisis de hipoxia. *Rev Peru Pediatr* [en línea]. 2007 [citado 20 Mar 2016]; 60 (3): 162-167. Disponible en: [http://www.pediatriaperu.org/files/Revista%202013/v60\\_n3\\_2007.pdf](http://www.pediatriaperu.org/files/Revista%202013/v60_n3_2007.pdf).
39. Balaguru D, Dilawar M. Pulmonary atresia with ventricular septal defect: systematic review. *Heart View* [en línea]. 2005 [citado 25 Mar 2016]; 8 (2):52-61. Disponible en: <http://site.hmc.org.qa/heartviews/vol8No2/PDF/ReviewArticle.pdf>.
40. Santos M A, Pereira Azevedo V M. Angiographic study of pulmonary circulation in Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Arq Bras Cardiol* [en línea]. 2005 [citado 26 Mar 2016]; 84 (2): 1-6. Disponible en [http://www.scielo.br/pdf/abc/v84n2/en\\_a07v84n2.pdf](http://www.scielo.br/pdf/abc/v84n2/en_a07v84n2.pdf).
41. Ramsay J M, Macartney F J, Haworth S G. Tetralogy of Fallot with major aortopulmonary collateral arteries. *Br Heart J* [en línea]. 1985 [citado 28 Mar 2016]; 53(2): 167-172. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC481735/>.

42. Stapleton G E. The role of cardiac catheterisation in patients with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* [en línea]. 2013 [citado 22 Mar 2016]; 23 (6): 883-887. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24401262>
43. Bailliard F, Anderson R H. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis* [en línea]. 2013 [citado 18 Mar 2016]; 4 (2):1-10. Disponible en: <http://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-4-2>.
44. Boshoff D, Gewilling M. A review of the options for treatment of major aoropulmonary collateral arteries in the setting of Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Cardiol Young* [en línea]. 2006 [citado 20 Mar 2016]; 16 (3): 212-220. Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/7057950\\_A\\_review\\_of\\_the\\_options\\_for\\_treatment\\_of\\_major\\_aortopulmonary\\_collateral\\_arteries\\_in\\_the\\_setting\\_of\\_tetralogy\\_of\\_Fallot\\_with\\_pulmonary\\_atresia](https://www.researchgate.net/publication/7057950_A_review_of_the_options_for_treatment_of_major_aortopulmonary_collateral_arteries_in_the_setting_of_tetralogy_of_Fallot_with_pulmonary_atresia).
45. Ammash N, Dearani J A, Burkhart H M, Connolly H M. Pulmonary Regurgitation after Tetralogy of Fallot Repair: Clinical Features, Sequeala, and Timing of Pulmonary Valve Raplacement. *Congenit Heart Dis* [en línea]. 2007 [citado 23 Mar 2016]; 2 (6): 386-403. Disponible en: [http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.17470803.2007.00131.x/abstract.jsessionid=90F8377D001A4CD3D7704A345B7A6999F.f04t02?userIsAuthenticatedAccessCustomisedMessage=.](http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.17470803.2007.00131.x/abstract.jsessionid=90F8377D001A4CD3D7704A345B7A6999F.f04t02?userIsAuthenticatedAccessCustomisedMessage=)
46. Secretaría de Salud. Tratamiento de la Tetralogía de Fallot en edad pediátrica [en línea]. México: CENETEC; 2011 [citado 21 Mar 2016]. Disponible en: [http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/497\\_GPC\\_Tetra logxa\\_de\\_Fallot/IMSS-497-11-GER\\_Fallot.pdf](http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/497_GPC_Tetra logxa_de_Fallot/IMSS-497-11-GER_Fallot.pdf)
47. Galicia Tornell M, Reyes López A, Ruiz González S, Bolio Cerdán A, González Ojeda A, Fuentes Orozco C. Tratamiento de la tetralogía de Fallot con parche transanular. *Cirugía y Cirujanos* [en línea]. 2015 [citado 19 Mar 2016]; 83 (6): 478-484. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=66242708005>.

48. Van Arsdell G S, Maharaj G S, Tom J, Rao V K, Coles J G, Freedom R M, et al. What is the optimal age for repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation* [en línea]. 2000 [citado 22 Mar 2016]; 102 (3): 123-129. Disponible en: [http://circ.ahajournals.org/content/102/suppl\\_3/lii-123.full.pdf](http://circ.ahajournals.org/content/102/suppl_3/lii-123.full.pdf).
49. Awori M N, Leong W, Artrip J H, O'Donnell C. Tetralogy of Fallot repair: optimal z-score use for transannular patch insertion. *Eur J Cardiothorac Surg* [en línea]. 2012 [19 Mar 2016]; 43 (3): 483-486. Disponible en: [https://www.uonbi.ac.ke/awori/files/tetralogy\\_of\\_fallot\\_repair\\_optimal\\_z-score\\_use\\_for\\_transannula.pdf](https://www.uonbi.ac.ke/awori/files/tetralogy_of_fallot_repair_optimal_z-score_use_for_transannula.pdf).
50. Mizia Stec K, Gasior Z, Haberka M, Olés R, Adamczyk T. Adult patient after correction of tetralogy of Fallot - disnotisc and therapeutic sissues. *Polskie Archiwum Medycyny Wewnętrznej* [en línea]. 2007 [citado 23 Mar 2016]; 117 (4): 1-5. Disponible en: [http://pamw.pl/sites/default/files/pamw04\\_mizia-stec\\_ang.pdf](http://pamw.pl/sites/default/files/pamw04_mizia-stec_ang.pdf).
51. Ogunkunle O O, Omokhodion S I, Oladokun R E, Odotola A A. Heart failure complicating tetralogy of Fallot. *West Afr J Med* [en línea]. 2004 [citado 25 Mar 2016]; 23 (1): 75-78. Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/8534316\\_Heart\\_failure\\_complicating\\_tetralogy\\_of\\_Fallot](https://www.researchgate.net/publication/8534316_Heart_failure_complicating_tetralogy_of_Fallot).
52. Bakhtiary F, Dahnert I, Leontyev S, Schroter T, Hambsch J, Wilhelm F, et. al. Outcome and Incidence of re-intervention after surgical repair of Tetralogy of Fallot. *J Card Surg* [en línea]. 2013 [citado 26 Mar 2016]; 28 (1): 59-63. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jocs.12030/abstract>.
53. Chiu S N, Wang J K, Lin M T, Wu E T, Chen C A, Huang S H, Et al. Long-term outcomes of patients with Tetralogy of Fallot repaired in young infants and toddlers. *Acta Cardio Sin* [en línea]. 2012 [citado 22 Mar 2016]; 28: 137-144. Disponible en: <http://www.tsoc.org.tw/upload/journal/1/20120630/6.pdf>.
54. Buys R, Van De Braune A, De Meester P, Budts W, Vanhees L. Predictors of mid-term event-free survival in adults with corrected tetralogy of Fallot. *Acta Cardiol* [en

- línea]. 2012[citado 28 Mar 2016]; 67 (4): 415-421. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22997995>
55. Lee W, Smith R S, Comstock C H, Kirk J S, Riggs T, Weinhouse E. Tetralogy of Fallot: prenatal diagnosis and postnatal survival. *Obstet Gynecol* [en línea]. 1995 [citado 20 Mar 2016]; 86 (4): 583 - 588. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7675384>
56. Troost E, Meyns B, Daenen W, Van de Werf F, Gewillig M, Van Deyk K, et. Al. Homograft survival after tetralogy of Fallot repair: determinants of accelerated homograft degeneration. *Eur Heart J* [en línea]. 2007 [citado 29 Mar 2016 ]; 28: 2503-2509. Disponible en: <https://eurheartj.oxfordjournals.org/content/ehj/28/20/2503.full.pdf>
57. Harrild D M, Berul C I, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F. Pulmonary valve replacement in Tetralogy of Fallot: Impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* [en línea]. 2009 [citado 1 Abr 2016]; 119 (3): 445 - 451. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/119/3/445>
58. Babu-Narayan S V, Diller G P, Gheza R R, Bastin A J, Karoins T, Li W, et al. Clinical outcomes of surgical pulmonary valve replacement after repair of Tetralogy of Fallot and potential prognostic value of preoperative cardiopulmonary exercise testing. *Circulation* [en línea]. 2013 [citado 18 Mar 2016]; 129 (1): 18-27. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24146254>
59. Weerakkody Y, Goel A. Major aortopulmonary collateral arteries. [en línea]. Australia: Radiopaedia.org; 2014 [citado 21 Jul 2016]. Disponible en: <http://radiopaedia.org/articles/major-aortopulmonary-collateral-arteries>
60. Murai S, Hamada S, Yamamoto S, Khankan A A, Sumikawa H, Inoue A, et al. Evaluation of major aortopulmonary collateral arteries (MAPCAs) using three-dimensional CT angiography: two case reports. *Radiat Med* [en línea]. 2004 Mayo-Jun [citado 21 Jul 2016]; 22(3):189-189. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15287535>

61. Murthy K S, Pramod Reddy K, Nagarajan R, Goutami V, Cherian K M. Management of ventricular septal defect with pulmonary atresia and major aorto pulmonary collateral arteries: Challenges and controversies. *Ann Pediatr Cardiol* [en línea]. 2010 Jul-Dec [citado 21 Jul 2016];3(2): 127-135. Disponible: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3017916/>
62. Reinhartz O, Reddy V M, Petrossian E, Suleman S, Mainwaring R D, Rosenthal DN, et al. Unifocalization of major aortopulmonary collaterals in single-ventricle patients. *Ann Thorac Surg* [en línea]. 2006 Sep [citado 21 Jul 2016]; 82(3): 934-938. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16928512>
63. Stanford Children's Health. What cardiothoracic surgery at the Children's Heart Center is known for: Unifocalization: repairing a Fourfold defect all at once [en línea]. San Francisco, CA: stanfordchildrens.org; 2016 [citado 21 Jul 2016]. Disponible en: <http://www.stanfordchildrens.org/en/service/cardiothoracic-surgery/what-we-are-known-for>
64. Davies B, Mussa S, Davies P, Stickley J, Jones T J, Barron D J, et al. Unifocalization of major aortopulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect is essential to achieve excellent outcomes irrespective of native pulmonary artery morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg* [en línea]. 2009 Dic [citado 21 Jul 2016]; 138(6): 1269-1275. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19846121>
65. Prieto L R. Management of Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia. *Images Paediatr Cardiol* [en línea]. 2005 Jul-Sep [citado 21 Jul 2016]; 7(3): 24-42. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3232551/>
66. Asija R, Perry S. Tetralogy of Fallot with pulmonary valve atresia and major aortopulmonary collateral arteries (TOF/PA/MAPCAs). *Up To Date* [en línea]. 2016 Feb [citado 21 Jul 2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/tetralogy-of-fallot-with-pulmonary-atresia-and-major-aortopulmonary-collateral-arteries-tof-pa-mapcas>.
67. Sadiq N, Ullah M, Mahmoud A, Akhtar K, Younis U. . Perioperative major aortopulmonary collateral arteries (MACPAs) coiling in Tetralogy of Fallot patients

undergoing for total correction. J Cardiol Curr Res [en línea]. 2015 Nov [citado 21 Jul 2016]; 3(6): 1-4. Disponible en: <http://medcraveonline.com/JCCR/JCCR-03-00123.pdf>

68. Celiker A, Aypar E, Karagoz T, Dilber E, Ceviz N. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with Nit-Occlud coils. WJPCHS [en línea]. 2005 Jun [citado 22 Jul 2016]; 65(4): 569-576. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ccd.20423/abstract>





## CARACTERÍSTICAS PREQUIRÚRGICAS

### Signos clínicos

- Sopro cardíaco: Sí  No
- Cianosis: Sí  No
- Crisis hipoxémicas: Sí  No
- Disnea: Sí  No

### Exámenes complementarios

- Ecocardiograma:
  - ✓ Con presencia de colaterales:   
Número de colaterales aortopulmonares: \_\_\_\_\_  
  
Origen de colaterales aortopulmonares: Aorta torácica descendente   
Arterias braquiocefálicas   
Aorta abdominal   
Coronaria derecha   
Coronaria izquierda   
Otro: \_\_\_\_\_
  - ✓ Sin presencia de colaterales:
  - ✓ Otros hallazgos: \_\_\_\_\_
- Cateterismo:
  - ✓ Sí se realizó   
Número de colaterales aortopulmonares: \_\_\_\_\_  
  
Origen de colaterales aortopulmonares: Aorta torácica descendente   
Arterias braquiocefálica   
Aorta abdominal   
Coronaria derecha   
Coronaria izquierda   
Otro: \_\_\_\_\_
  - ✓ No se realizó

### Comorbilidades

- Síndrome de Down
- Trisomía 13
- Síndrome de DiGeorge
- Síndrome de Goldenhar
- Ninguna
- Otro: \_\_\_\_\_

**CARACTERÍSTICAS POSTQUIRÚRGICAS**  
**Complicaciones**

Intrahospitalarias	Extrahospitalarias
Sangrado/ Re-intervención <input type="checkbox"/>	Insuficiencia cardíaca <input type="checkbox"/>
Infección de herida <input type="checkbox"/>	Dilatación del ventrículo derecho <input type="checkbox"/>
Trastornos de conducción <input type="checkbox"/>	Hipertensión pulmonar <input type="checkbox"/>
Neumotórax <input type="checkbox"/>	Muerte <input type="checkbox"/>
Muerte <input type="checkbox"/>	Ninguno <input type="checkbox"/>
Ninguno <input type="checkbox"/>	Otro: _____
Otro: _____	

**Signos clínicos**

- Soplo cardíaco:            Sí     No
- Cianosis:                    Sí     No
- Crisis hipoxémicas:        Sí     No
- Disnea:                      Sí     No

**Exámenes de seguimiento**

- Ecocardiograma
 

Defectos residuales	<input type="checkbox"/>
Hipertensión pulmonar	<input type="checkbox"/>
Sin anormalidades	<input type="checkbox"/>
No tiene Ecocardiograma	<input type="checkbox"/>

 Otros: \_\_\_\_\_
  
- Electrocardiograma:
 

Sin anormalidades	<input type="checkbox"/>
Arritmias	<input type="checkbox"/>
No tiene EKG	<input type="checkbox"/>

 Otros: \_\_\_\_\_

**Tiempo de sobrevida**

\_\_\_\_\_ años

## 11.2. Carta de Autorización de Comité de Ética UNICAR



*Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala*  
*Departamento de Cardio Cirugía Pediátrica*

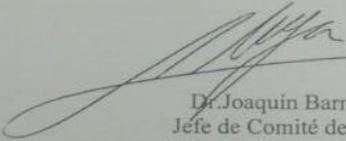
Guatemala, 02 de junio de 2016

Doctor  
César García  
Coordinador de COTRAG  
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
Presente

Estimado Dr. García

Me dirijo a usted muy cordialmente, deseándole lo mejor en sus labores.  
Por este medio dejo constar que se ha otorgado la autorización de realizar el trabajo de graduación titulado Colaterales Aortopulmonares en pacientes con Tetralogía de Fallot, informando a los investigadores José Guillermo Ovando Monzón, Johanny Paollett Colindres Meda, Juan Andrés Nitsch Prado y Yeymi Fabiola Pérez Juárez, que ha sido evaluado por el Comité de Ética de la institución y no hay ningún inconveniente a llevar a cabo el estudio, ya que el aspecto ético se aplicará sobre el hecho que los resultados se obtienen de registros clínicos y no directamente de pacientes, dejando en claro que no se incluirán datos personales de los mismos.

Y para usos fines que a los interesados convenga, se extiende firma y sella la presente; me suscribo muy atentamente,

  
Dr. Joaquín Barnoya  
Jefe de Comité de Ética  
Investigación y Docencia



P.B.X. 2416-3000 Ext. 151 y 152    Tel/Fax 24751908    5ª, Avenida 6-22, zona 11  
[unicarp@unicargt.org](mailto:unicarp@unicargt.org)

### 11.3. Resultados

#### 11.3.1. Otros hallazgos en ecocardiograma en pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico en UNICAR

Tabla 11.1

Otros hallazgos detectados en ecocardiograma previo a tratamiento quirúrgico

N= 304

Hallazgos	Con colaterales (N = 67)		Sin colaterales (N = 237)	
	f	%	f	%
Foramen oval permeable	6	8.96	15	6.33
Ductus arterioso persistente	2	2.99	7	2.95
Derrame pericárdico	0	0	1	0.42
Dilatación aneurismática de ramas pulmonares	0	0	1	0.42
Hipertensión pulmonar	1	1.49	0	0
Dextrocardia	1	1.49	0	0
Insuficiencia aórtica	0	0	1	0.42
Comunicación interauricular	0	0	1	0.42
Doble cámara ventricular derecha	0	0	1	0.42
Fístula de arteria coronaria a ventrículo derecho	0	0	1	0.42
Situs inversus	0	0	1	0.42

### 11.3.2. Pronóstico y sobrevida de pacientes sometidos a tratamiento

Tabla 11.2

Sobrevida de los pacientes con Tetralogía de Fallot con y sin presencia de colaterales aortopulmonares sometidos a tratamiento quirúrgico medido por Kaplan Meier

N = 304

Sin colaterales aortopulmonares (N = 237)						Con colaterales aortopulmonares (N = 67)					
Tiempo	Total	Fallidos	Pérdidas	Función	Error	Tiempo	Total	Fallidos	Pérdidas	Función	Error
1	187	14	0	0.925	0.019	1	52	5	0	0.903	0.04
2	173	15	0	0.844	0.026	2	47	9	0	0.73	0.06
3	158	11	0	0.786	0.03	3	38	6	0	0.615	0.06
4	147	14	0	0.711	0.033	4	32	5	0	0.519	0.06
5	133	13	0	0.641	0.035	5	27	3	0	0.461	0.06
6	120	14	0	0.566	0.036	6	24	6	0	0.346	0.06
7	106	8	0	0.524	0.036	8	18	5	0	0.25	0.06
8	98	18	0	0.427	0.036	9	13	3	0	0.192	0.05
9	80	8	0	0.385	0.035	10	10	2	0	0.153	0.05
10	72	8	0	0.342	0.034	11	8	1	0	0.134	0.04
11	64	15	0	0.262	0.032	12	7	3	0	0.076	0.03
12	49	13	0	0.192	0.028	13	4	1	0	0.057	0.03
13	36	4	0	0.171	0.027	14	3	2	0	0.019	0.01
14	32	8	0	0.128	0.024	16	1	1	0	0	0
15	24	5	0	0.101	0.022						
16	16	7	0	0.064	0.017						
17	12	12	0	0	0						

### 11.3.3. Modelo de regresión de Cox para riesgos con método de Breslow

Tabla 11.3

Modelo de riesgo de regresión de Cox, entre colaterales aortopulmonares y la complicación de sepsis de los pacientes intervenidos quirúrgicamente en UNICAR

N = 239

Regresión de Cox con método de Breslow			
No. de casos	= 239	Número de observaciones= 239	
No. de fallos	= 239		
Tiempo en riesgo	= 1813		
LR chi2(2)	= 12.02		
Probabilidad de Log	-1089.5151	Prob > chi2 = 0.0025	
Variable	Razón de riesgo	P>z	Intervalo de confianza (95%)
-Colaterales aortopulmonares	2.246436	0.002	2.03- 2.45
-Sepsis	3.94256	0.025	3.51- 4.37

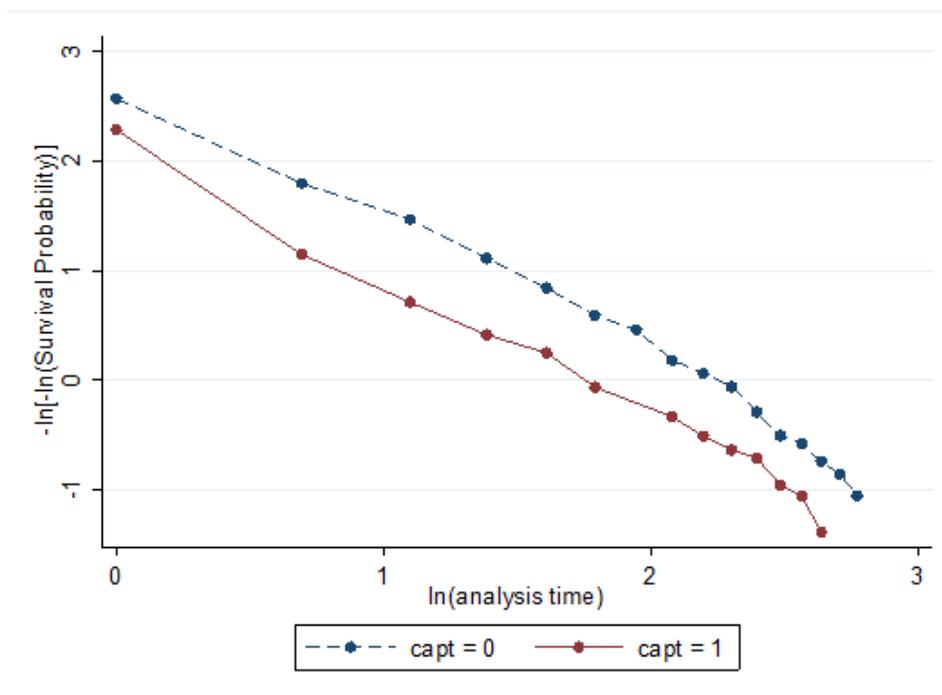
( No. de casos: pacientes con sobrevida  $\geq 1$ , Fallos: casos censurados a la izquierda, unidad de tiempo en años)

### 11.3.4. Test de validez de la regresión de Cox

Gráfica 11.1

Modelo tipo log-log de regresión de Cox, presentando probabilidad de sobrevida entre presencia y ausencia de colaterales aortopulmonares de los pacientes intervenidos quirúrgicamente en UNICAR, años 1999-2015

N = 304



Gráfica 11.2

Modelo tipo log-log de la regresión de Cox, presentando probabilidad de supervivencia asociado a la complicación de sepsis en los pacientes intervenidos quirúrgicamente en UNICAR, años 1999-2015

N =304

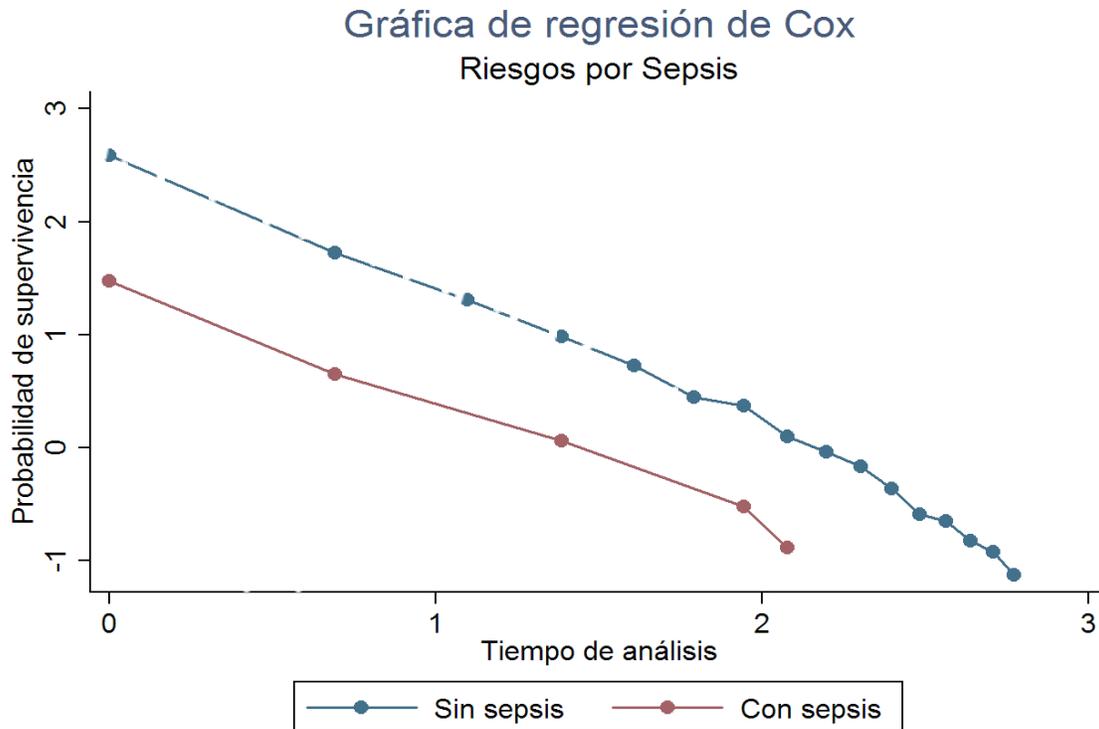


Tabla 11.4

Suposición de riesgos proporcionales de los pacientes con Tetralogía de Fallot intervenidos quirúrgicamente en UNICAR entre los años de 1999 a 2015

N = 304

Test de suposición de riesgos proporcionales			
	chi2	df	Prob>chi2
Test Global	5.00	15	0.9922