

**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR  
FACULTAD DE MEDICINA  
POSGRADO DE ESPECIALIDADES MÉDICAS**



**PERFIL Y SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO EN NIÑOS DE 0 A 5 AÑOS CON  
TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS  
BENJAMÍN BLOOM DEL 1 DE ENERO 2015 A 31 DICIEMBRE 2020.**

**Presentado Por:**

**Liseth Noemy Heredia Galdámez**

**Para Optar al Título de Especialista en:**

**Medicina Pediátrica**

**Asesor Temático:**

**Dr. José Mauricio Velado León**

**Asesor Metodológico:**

**Dra. Iliana Hernández**

**San Salvador, El Salvador, Noviembre 2023**

## ÍNDICE

<b>I. GLOSARIO.....</b>	<b>3</b>
<b>II. RESUMEN.....</b>	<b>4</b>
<b>II. ABSTRACT .....</b>	<b>5</b>
<b>III. INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>6</b>
ANTECEDENTES.....	7
JUSTIFICACIÓN.....	9
<b>IV. OBJETIVOS.....</b>	<b>11</b>
OBJETIVO GENERAL.....	11
OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	11
<b>V. MARCO TEÓRICO.....</b>	<b>12</b>
INCIDENCIA, PREVALENCIA Y GENÉTICA.....	12
MALFORMACIONES CARDÍACAS EN EL SALVADOR .....	13
ANATOMÍA CLÁSICA .....	14
DEFECTO SEPTAL VENTRICULAR EN TOF .....	14
OBSTRUCCIÓN DEL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO EN TOF .....	15
AORTA PREDOMINANTE O CABALGANTE EN TOF.....	15
HIPERTROFIA DEL VENTRÍCULO DERECHO EN TOF .....	15
FISIOPATOLOGÍA DEL TOF .....	16
VARIANTES ANATÓMICAS DE TOF.....	17
FALLOT ROSADO.....	17
TETRALOGÍA DE FALLOT CON ATRESIA PULMONAR .....	17
TETRALOGÍA DE FALLOT CON AUSENCIA DE VÁLVULA PULMONAR.....	18
DIAGNÓSTICO DE TOF .....	19
TRATAMIENTO DEL TOF ANTES DE LA REPARACIÓN QUIRÚRGICA.....	22
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL TOF.....	23
INTERVENCIONES CON CATETERISMO CARDÍACO EN TOF .....	23
CIRUGÍA TEMPORAL O PALIATIVA EN TOF.....	23
CIRUGÍA CORRECTIVA EN TOF.....	24
CIRUGÍA PALIATIVA INICIAL VERSUS CIRUGÍA CORRECTIVA DESDE EL PRINCIPIO EN TOF.....	24
COMPLICACIONES EN EL POSTOPERATORIO INMEDIATO DE UNA CIRUGÍA CORRECTIVA DE TOF.....	26
SITUACIÓN ACTUAL EN UN PAÍS EN DESARROLLO.....	32
INFRAESTRUCTURA Y AVANCES EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL SALVADOR.....	33
<b>VI. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....</b>	<b>37</b>
<b>VII. APLICABILIDAD Y UTILIDAD DE LOS RESULTADOS.....</b>	<b>37</b>

<b>VIII. MÉTODOS .....</b>	<b>38</b>
TIPO Y DISEÑO GENERAL DEL ESTUDIO .....	38
POBLACIÓN DEL ESTUDIO .....	38
MUESTRA DEL ESTUDIO.....	39
TIPO DE MUESTREO DEL ESTUDIO .....	39
CRITERIOS DE INCLUSIÓN PARA EL ESTUDIO .....	39
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN PARA EL ESTUDIO .....	39
OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES DEL ESTUDIO.....	40
TÉCNICAS Y PROCEDIMIENTOS PARA RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN DEL ESTUDIO.....	40
MÉTODO DE RECOGIDA DE DATOS PARA EL ESTUDIO.....	40
TÉCNICA DE REVISIÓN DOCUMENTAL PARA EL ESTUDIO .....	41
<b>IX. RESULTADOS.....</b>	<b>43</b>
RESULTADO 1: CARACTERIZAR SOCIODEMOGRÁFICA Y EPIDEMIOLOGICAMENTE A LOS NIÑOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT.....	43
RESULTADO 2: CLASIFICAR A LOS PACIENTES DE ACUERDO A LA VARIANTE ANATÓMICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT DIAGNOSTICADA.....	45
RESULTADO 3: IDENTIFICAR LOS MÉTODOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS UTILIZADOS EN LOS NIÑOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT....	47
RESULTADO 4: ENUMERAR EN ORDEN DE FRECUENCIA LAS COMPLICACIONES TRANS QUIRÚRGICAS Y POSTQUIRÚRGICAS DE LOS NIÑOS SOMETIDOS A CORRECCIÓN DE TETRALOGÍA DE FALLOT .....	52
RESULTADO 5: DETERMINAR LA SOBREVIVENCIA DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT.....	56
<b>X. DISCUSIÓN.....</b>	<b>57</b>
<b>XI. CONCLUSIONES .....</b>	<b>61</b>
<b>XII. RECOMENDACIONES.....</b>	<b>63</b>
<b>XIII. CONSIDERACIONES ÉTICAS .....</b>	<b>66</b>
<b>XIV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....</b>	<b>67</b>
<b>XV. PRESUPUESTO.....</b>	<b>69</b>
<b>XVI. REFERENCIAS.....</b>	<b>70</b>
<b>XVII. ANEXOS.....</b>	<b>73</b>

## I. GLOSARIO.

- **BRD:** Bloqueo de Rama Derecha
- **CAP:** Conducto Arterioso Persistente
- **CIV:** Comunicación Interventricular
- **FISH:** Hibridación Fluorescente in Situ (del inglés Fluorescent in Situ Hybridization)
- **HB:** Bloqueo Cardíaco, por sus siglas en inglés
- **JET:** Taquicardia Ectópica de la Unión
- **LCOS:** Síndrome de Bajo Gasto Cardíaco (por sus siglas en inglés Low Cardiac Output Syndrome)
- **MAPCA:** Arterias Colaterales Aortopulmonares Principales, por sus siglas en inglés
- **PDA:** Ductus Arterioso Persistente, por sus siglas en inglés
- **PI:** Insuficiencia de la Arteria Pulmonar
- **RBBB:** Bloqueo de Rama Derecha del Haz de Hiss, por sus siglas en inglés
- **RVH:** Hipertrofia del Ventrículo Derecho
- **RVOTO:** Obstrucción del Tracto de Salida del Ventrículo Derecho
- **TOF:** Tetralogía de Fallot (del inglés Tetralogy of Fallot)
- **TSVD:** Tracto de Salida del Ventrículo Derecho
- **VD:** Ventrículo Derecho
- **VDDS:** Ventrículo Derecho de Doble Salida
- **VSD:** Defecto Septal Ventricular

## II. RESUMEN

La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más común, y desde la década de 1940, ha sido objeto de intervenciones quirúrgicas correctivas exitosas. Aunque existen manejos médicos que pueden ayudar a controlar los síntomas y mejorar la calidad de vida de los pacientes, la cirugía es, hasta la fecha, el único método que ha demostrado ser efectivo para corregir las anomalías anatómicas y funcionales del corazón, permitiendo así un desarrollo y una vida más saludables a los pacientes. Dada la dependencia en la corrección quirúrgica para el tratamiento de la Tetralogía de Fallot, es esencial dar seguimiento a los desenlaces quirúrgicos de los pacientes. Este monitoreo es crucial para evaluar la eficacia, seguridad y éxito de las intervenciones, asegurándose de que estén en conformidad con los estándares y expectativas establecidos en la literatura médica global existente. En el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, el último estudio que describió los desenlaces postquirúrgicos inmediatos en pacientes con Tetralogía de Fallot sometidos a cirugía correctiva abierta se realizó en 2008. Esto subraya la necesidad de una descripción actualizada para conocer el estado actual. **OBJETIVO:** Describir el perfil de los niños de 0 a 5 años diagnosticados con Tetralogía de Fallot y su seguimiento postquirúrgico en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom del 1 de enero de 2015 al 31 de diciembre de 2020. **MÉTODOS:** Este estudio es observacional, descriptivo, de corte longitudinal con recolección retrospectiva de los datos, y se llevó a cabo mediante la revisión de expedientes clínicos de pacientes diagnosticados con Tetralogía de Fallot que fueron sometidos a intervenciones quirúrgicas correctivas o paliativas entre 2015 y 2020. Se incluyó en la muestra a todos los pacientes diagnosticados con Tetralogía de Fallot que se sometieron a cirugía durante este periodo que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión. Las variables, registradas de manera cualitativa, se resumieron utilizando frecuencias absolutas y relativas, así como valores absolutos y porcentajes para facilitar el análisis e interpretación de los datos. **RESULTADOS:** Se llevó a cabo un análisis de 49 expedientes clínicos de pacientes diagnosticados con Tetralogía de Fallot. De este grupo, 42 pacientes (86%) fueron sometidos a Cirugía Correctiva, mientras que 7 pacientes (14%) recibieron Cirugía Paliativa. La mayoría de los diagnósticos se realizó entre los primeros 1 y 6 meses de edad, y las cirugías se llevaron a cabo principalmente entre los 2 y 5 años de edad. Post quirúrgicamente, las complicaciones más comunes fueron el derrame pleural y las arritmias. La tasa de supervivencia fue del 85.7% y la tasa de mortalidad del 14.3% a los seis meses posteriores a la cirugía, destacando que no hubo un incremento en el número de fallecimientos después del primer mes. **PALABRAS CLAVE:** *Tetralogía de Fallot, historia, diagnóstico, abordaje quirúrgico, complicaciones.*

## II. ABSTRACT

Tetralogy of Fallot is the most common cyanogenic congenital heart disease, and since the 1940s, it has been the subject of successful corrective surgical interventions. Although there are medical managements that can help control symptoms and improve the quality of life of patients, surgery remains, to date, the only method that has proven effective in correcting the anatomical and functional anomalies of the heart, thus allowing a healthier development and life for patients. Given the reliance on surgical correction for the treatment of Tetralogy of Fallot, it is essential to follow up on the surgical outcomes of patients. This monitoring is crucial to assess the efficacy, safety, and success of the interventions, ensuring that they conform to the standards and expectations established in the existing global medical literature. At the Benjamin Bloom National Children's Hospital, the last study describing the immediate post-surgical outcomes in patients with Tetralogy of Fallot undergoing open corrective surgery was conducted in 2008. This underscores the need for an updated description to understand the current status.

**OBJECTIVE:** Describe the profile of children aged 0 to 5 diagnosed with Tetralogy of Fallot and their post-surgical follow-up at the Benjamin Bloom National Children's Hospital from January 1, 2015, to December 31, 2020. **METHODS:** This study is observational, descriptive, longitudinal with retrospective data collection, and was carried out by reviewing the clinical records of patients diagnosed with Tetralogy of Fallot who underwent corrective or palliative surgical interventions between 2015 and 2020. All patients diagnosed with Tetralogy of Fallot who underwent surgery during this period were included in the sample who met the inclusion and exclusion criteria. The variables, recorded qualitatively, were summarized using absolute and relative frequencies, as well as absolute values and percentages to facilitate the analysis and interpretation of the data. **RESULTS:** An analysis of 49 clinical records of patients diagnosed with Tetralogy of Fallot was carried out. Of this group, 42 patients (86%) underwent Corrective Surgery, while 7 patients (14%) received Palliative Surgery. Most diagnoses were made between the first 1 and 6 months of age, and surgeries were performed primarily between 2 and 5 years of age. Post-surgery, the most common complications were pleural effusion and arrhythmias. The survival rate was 85.7% and the mortality rate was 14.3% six months after surgery, highlighting that there was no increase in the number of deaths after the first month. **KEYWORDS:** *Tetralogy of Fallot, history, diagnosis, surgical approach, complications.*

### III. 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>

Actualmente la tetralogía de Fallot es una de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes y se caracteriza por cuatro hallazgos cardinales: defecto del tabique ventricular (VSD), obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (RVOTO), el cual es a menudo dinámico, una aorta cabalgante e hipertrofia del ventrículo derecho (RVH). El grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, las presiones relativas en el ventrículo derecho e izquierdo y la proporción de la aorta que prevalece sobre la CIV determinan la presentación y la gravedad de esta condición.<sup>3</sup>

De acuerdo a un estudio publicado en The Lancet por Christian Apitz, Gary D Webb, Andrew N Redington (2009), aproximadamente el 3-5% de todos los bebés que nacen con una cardiopatía congénita tienen tetralogía de Fallot, lo cual corresponde a uno en 3,600 o 0.28 de cada 1,000 nacidos vivos, hombres y mujeres suelen ser afectados por igual. Se desconoce su causa precisa, al igual que la mayoría de las cardiopatías congénitas. La mayoría de los casos parecen esporádicos, aunque el riesgo de recurrencia en los hermanos es de aproximadamente el 3% si no hay otros familiares de primer grado afectados.<sup>4</sup>

En El Salvador, cada año 1,200 niños nacen con malformaciones congénitas del corazón que requieren de un tratamiento, según datos de la Encuesta Nacional de Salud Familiar, FESAL 2008, muchos de los cuales morían sin poder tener un tratamiento, ya sea por abordaje quirúrgico o percutáneo.

Sin intervención quirúrgica, la supervivencia es pobre. Aproximadamente el 50% de los enfermos que nacen con TOF mueren en los primeros años de vida y difícilmente alguno sobrevive más allá de los 30 años.<sup>4</sup> En contraste, en la actualidad puede esperarse que

el 90% de los niños operados de corrección total sobrevivan hasta la quinta década de la vida.

El tratamiento primario electivo en la tetralogía de Fallot es el corrector, pero la cirugía paliativa, por medio de una fístula sistémico-pulmonar, es una opción terapéutica en pacientes considerados demasiado pequeños o con muy bajo peso para un tratamiento quirúrgico corrector o que presentan hipoplasia o estenosis severa de la arteria pulmonar u otras anomalías asociadas.

Una vez sometido al tratamiento quirúrgico, no todos los pacientes tienen una rehabilitación satisfactoria, debido a las múltiples complicaciones posquirúrgicas, las cuales se definen como cualquier desviación de la normalidad en el periodo postoperatorio que pueden presentar estos pacientes luego de realizarles dichos procedimientos. La mayor parte de estas complicaciones son dependientes principalmente del tipo de cardiopatía intervenida así también de otros factores, constituyendo una de las causas principales de morbilidad.

En la actualidad se indica la reparación quirúrgica en la infancia temprana. La evolución a largo plazo se ve afectada por la aparición de arritmias y la ocurrencia de muerte súbita.

## **ANTECEDENTES**

Han transcurrido 69 años desde que Eileen Saxon, una niña de quince meses de edad, entró a quirófano para recibir la primera fístula sistémico-pulmonar que salvó su vida. Eileen tenía tetralogía de Fallot (TOF) y fue la primera enferma con una cardiopatía congénita cianógena tratada quirúrgicamente en 1944. Fue una idea de Helen Taussig, narrada por ella misma y surgida de dos observaciones; primero, notó que los bebés que nacían con TOF y soplo continuo de conducto tenían menos cianosis hasta que éste se cerraba y la segunda, a través de la fluoroscopia (la mejor herramienta en aquellos tiempos) observó flujo pulmonar disminuido en los pulmones de estos enfermos. Bajo este razonamiento, Helen recomendó a Blalock la conveniencia de crear un conducto arterioso en estos niños. Alfred Blalock, convencido, realizó la primera fístula, con la ayuda del brillante técnico en cirugía Vivien Thomas en el Johns Hopkins de Baltimore.<sup>5</sup>

En 1954 Lillehei y col., en la Universidad de Minnesota, realizan la primera corrección completa exitosa en un niño de 10 meses con Tetralogía de Fallot, utilizando para ello la circulación extracorpórea (CEC) cruzada. En 1955, Gibbons incorpora la máquina de circulación extracorpórea que había desarrollado, con oxigenadores de disco – pantalla como un gran aporte a la cirugía cardiovascular del momento. Fue John Kirklin con su equipo en la Clínica Mayo quien ese mismo año, realiza la primera corrección de TF bajo circulación extracorpórea.<sup>5</sup>

En la actualidad en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom solo existe un trabajo que describe las complicaciones postquirúrgicas inmediatas y la mortalidad en pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía completa de corazón abierto realizado en el período de 2005-2008 donde describen como complicación más frecuente el derrame pleural en un 49% de pacientes,<sup>6</sup> además podemos encontrar estudios realizados en otros países como los siguientes:

Un estudio realizado en el Hospital Regional Universitario Carlos Haya, en Málaga, España <sup>7</sup> en el cual se estudiaron 69 pacientes intervenidos desde mayo 2007 a diciembre de 2013 en los cuales la edad media de corrección fue de 14 meses. Se respetó la válvula pulmonar nativa en 9 pacientes (13%), en el resto se realizó parche transanular (87%). Previamente se realizaron paliaciones en 14 pacientes. Hubo un fallecimiento (1,4%), debido a patología neurológica previa descompensada tras circulación extracorpórea. Entre las complicaciones postoperatorias, 15 pacientes presentaron derrame pleural con necesidad de drenaje (21,7%), 2 de ellos quilotórax. La presencia de arritmias ocurrió en 13 pacientes (18,8%): 10 presentaron taquicardia ectópica juncional (JET) y 3 pacientes bloqueo auriculoventricular completo, precisando en 2 de ellos marcapasos definitivo. De estos 13 casos, a 8 pacientes (61,5%) se le realizó parche transanular y a 5 pacientes (38,4%) se les respetó el anillo aórtico. La presencia de arritmias se asoció a menor edad del paciente en el momento de la cirugía. El seguimiento medio de los pacientes fue de 46 meses, sin más fallecimientos aparte del indicado.

Otro estudio a nivel Latinoamericano realizado en la unidad Cardio-quirúrgica Noreste en Caracas, Venezuela donde reportan su experiencia en 51 casos de Tetralogía de Fallot operados en el CMC con una mediana de edad de 4 años de edad donde evaluaron 2 grupos, en el primero 30 casos (60 %) presentaban una anatomía desfavorable, a 6 de ellos (20 %) se les practicó una cirugía paliativa y al resto una corrección completa. El segundo grupo, 21 casos (40 %) con anatomía favorable, todos con corrección completa. Reportan además Una baja mortalidad de 2 casos (4. %); la ocurrencia de bloqueos atrio-ventriculares completos (BAVC) fue de 0 %; dos casos presentaron un ritmo de la unión (“JET”) transitorio, uno de ellos asociada con un canal atrio-ventricular completo (resaltando que fue el primer caso TF con CAVC corregido en el país). Complicaciones sencillas 5: derrame pleural 3; ascitis 1 e insuficiencia cardíaca derecha 1.<sup>5</sup>

## **JUSTIFICACIÓN**

La Tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita cianótica prevalente que requiere una intervención quirúrgica esencial para mejorar las perspectivas y calidad de vida de los pacientes pediátricos afectados. En este contexto, el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom ha sido un pilar en la atención de esta condición, sin embargo, se ha identificado una carencia de estudios actualizados que delineen de manera comprensiva el perfil epidemiológico, las estrategias de tratamiento y las complicaciones postquirúrgicas en niños de 0 a 5 años diagnosticados con Tetralogía de Fallot en El Salvador entre el 1 de enero de 2015 y el 31 de diciembre de 2020.

A pesar de la existencia de investigaciones previas centradas en cardiopatías en el HNNBB, se observa una falta de datos recientes y específicos que permitan una comprensión integral de las prácticas y desenlaces clínicos actuales asociados con la cirugía correctiva para la tetralogía de Fallot. Este estudio, por lo tanto, aspira a llenar este vacío, buscando recopilar y analizar información pertinente que pueda contribuir significativamente a la mejora de las estrategias de manejo clínico y quirúrgico aplicadas.

Es relevante mencionar que, en los últimos años, ha habido una mejora en el diagnóstico temprano de la Tetralogía de Fallot, gracias a la implementación de estrategias de tamizaje cardíaco neonatal. Esta mejora en las prácticas de diagnóstico resalta la necesidad de una revisión y actualización continuada de las terapias quirúrgicas y protocolos de manejo postquirúrgico ya que habrá un aumento en la demanda de procedimientos quirúrgicos en un futuro próximo.

El objetivo principal de esta investigación es, por ende, proporcionar una visión actualizada y detallada de las características epidemiológicas, las intervenciones terapéuticas y las complicaciones postquirúrgicas asociadas con la cirugía para tratar la Tetralogía de Fallot en el contexto salvadoreño. Se espera que los hallazgos de este estudio no solo enriquezcan la base de conocimiento existente, sino que también faciliten el desarrollo de intervenciones más efectivas y personalizadas, promoviendo así un mejor pronóstico y calidad de vida en los pacientes pediátricos afectados por esta condición.

## **IV. OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL**

Describir el perfil de los niños de 0 a 5 años diagnosticados con Tetralogía de Fallot y su seguimiento postquirúrgico en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom del 1 de enero de 2015 al 31 de diciembre de 2020.

### **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Caracterizar sociodemográfica y epidemiológicamente a los niños con Tetralogía de Fallot.
2. Clasificar a los pacientes de acuerdo a la variante anatómica de Tetralogía de Fallot diagnosticada.
3. Identificar los métodos diagnósticos y terapéuticos utilizados en los niños con Tetralogía de Fallot.
4. Enumerar en orden de frecuencia las complicaciones trans quirúrgicas y postquirúrgicas de los niños sometidos a corrección de Tetralogía de Fallot.
5. Determinar la sobrevida de los pacientes diagnosticados con Tetralogía de Fallot.

## **V. MARCO TEÓRICO.**

La Tetralogía de Fallot es una cardiopatía de la familia de las conotruncales en la que el defecto principal es una desviación anterior del tabique infundibular (el tabique muscular que separa los tractos de salida aórtico y pulmonar). Las consecuencias de esta desviación son: 1) obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (VD) o estenosis pulmonar, 2) comunicación interventricular (CIV) por defecto de alineación, 3) dextroposición de la aorta con cabalgamiento sobre el tabique interventricular y 4) hipertrofia del ventrículo derecho. La obstrucción del flujo de la arteria pulmonar ocurre habitualmente tanto en el infundíbulo ventricular derecho (zona subpulmonar) como en la válvula pulmonar. El grado de obstrucción del tracto de salida pulmonar y la abertura o cierre del ducto arterioso determinan la intensidad de la cianosis del paciente y la edad del primer episodio. <sup>8</sup>

## **INCIDENCIA, PREVALENCIA Y GENÉTICA**

Aproximadamente el 3.5% de los niños que nacen con cardiopatía congénita, tienen TOF, lo que corresponde a un caso por cada 3,600 nacidos vivos o una tasa de 0.28 por cada 1,000 nacidos vivos. Sin embargo, el porcentaje sobre el total de cardiopatías congénitas aumenta después del año y alcanza el 10% por la pérdida de enfermos con patologías más graves.<sup>4</sup>

Como ocurre con la mayoría de las cardiopatías congénitas, la etiología precisa de la malformación se desconoce. La mayoría de los casos son esporádicos; sin embargo, se ha reconocido que la microdelección de la región q11 del cromosoma 22 se presenta hasta en el 25% de los enfermos. Estos autores recomiendan que en todo paciente en el que se haga el diagnóstico se realice la búsqueda de la microdelección mediante FISH. El riesgo de recurrencia en el siguiente embarazo se ha estimado en un 3%; adicionalmente, cuando la madre tiene TOF, el riesgo sobre el producto de un embarazo es aproximadamente del 10%; sin embargo, este riesgo es para todas las cardiopatías,

lo cual implica que muchas de ellas son menores y no requieren intervención. Lo interesante es que se han reportado algunos casos de gemelos homocigóticos con TOF.<sup>9</sup>

## **MALFORMACIONES CARDÍACAS EN EL SALVADOR**

En 2019, Flores Molina VA llevó a cabo un estudio titulado "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas en pacientes ingresados en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom desde el 1° de enero de 2016 hasta el 31 de diciembre de 2018". Durante este período, se identificaron 70 pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, las cuales representaron el 10% del total de malformaciones. De estos pacientes, el 60% eran masculinos. La mayoría fueron admitidos en sus primeros días de vida, con una edad promedio de ingreso de 8.3 días.<sup>10</sup>

Desde una perspectiva geográfica, San Salvador registró la mayor incidencia con 14 casos, seguido de La Libertad con 8 casos. Por otro lado, La Unión tuvo la menor frecuencia con solo un caso. En relación con las derivaciones hospitalarias, el Hospital Nacional de San Miguel y el Hospital San Rafael lideran con 9 y 7 casos respectivamente. El estudio también analizó factores maternos, encontrando que la mayoría de las madres eran jóvenes y presentaban resultados negativos para serologías de VIH y VDRL.<sup>10</sup>

En cuanto a las características del nacimiento, la mayoría de los partos tuvieron lugar dentro del hospital. La moda de la edad gestacional se situó entre las 37 y 40 semanas, y el rango de peso más común al nacer osciló entre 2.1 y 3.0 kg. Las malformaciones cardíacas más frecuentes incluyeron el Conducto arterioso permeable (18 casos), coartación aórtica (12 casos), transposición de los grandes vasos (7 casos), defecto de tabique auricular (9 casos), defecto de tabique ventricular (5 casos), Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (5 casos) y Tetralogía de Fallot (4 casos). Cabe destacar que la mayoría de los pacientes presentaron una única malformación cardíaca.<sup>10</sup>

## **ANATOMÍA CLÁSICA**

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita, habitualmente cianógena y compleja, descrita por primera vez por Stensen en 1671, pero identificada como entidad clínica por Etienne Fallot en 1888, quien con base en autopsias de enfermos portadores de la denominada “maladie blue” describió cuatro anomalías morfológicas en el corazón (Anexo 1):

1. Comunicación Interventricular
2. Hipoplasia infundibular (que puede ir desde la estenosis hasta la atresia pulmonar)
3. Cabalgamiento de la aorta
4. Hipertrofia Ventricular Derecha.<sup>11</sup>

## **DEFECTO SEPTAL VENTRICULAR EN TOF**

La comunicación interventricular que se encuentra en la Tetralogía de Fallot existe debido a la mala alineación anterior y cefálica de la porción de salida del tabique ventricular muscular, o a su remanente fibroso en caso de que los cojinetes de salida fallen en muscularizarse durante el desarrollo embrionario. El agujero resultante es uno de los que se describen apropiadamente como defecto de mala alineación. En cuatro quintas partes de los caucásicos con este defecto, el margen posteroinferior del orificio entre los ventrículos está formado por un área de continuidad fibrosa entre las valvas de las válvulas aórtica y tricúspide, que también afecta al remanente de la porción interventricular del septum membranoso. Por tanto, en estos pacientes el defecto también se clasifica apropiadamente como perimembranoso. En la quinta parte restante de los pacientes caucásicos, el borde posteroinferior del defecto es muscular el cual está formado por la continuidad del brazo posteroinferior de la trabeculación septomarginal con el pliegue ventrículo-infundibular y protege el eje de conducción ventricular durante el cierre quirúrgico del defecto. El tamaño de la comunicación interventricular puede variar, pero en casi todos los casos no es restrictiva, lo que permite la derivación bidireccional.<sup>12</sup>

## **OBSTRUCCIÓN DEL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO EN TOF**

La desviación anterocefálica del tabique de salida, sumada a una relación anómala con las trabeculaciones septoparietales, produce un estrechamiento del tracto de salida subpulmonar. El área subpulmonar muscular obstructiva así creada es una entidad dinámica. El grado de estenosis creada puede verse exacerbado por las catecolaminas, o un estado de bajo volumen intravascular, predisponiendo a los pacientes a episodios repentinos y agudos de desaturación conocidos como episodios hipercianóticos. La obstrucción del flujo hacia los pulmones a menudo se extiende más allá del propio tracto de salida subpulmonar. La válvula pulmonar puede ser hipoplásica, con valvas que funcionan anormalmente y no es infrecuente que el tronco pulmonar y las arterias pulmonares derecha e izquierda sean diminutos y presenten áreas focales adicionales de estrechamiento.<sup>12</sup>

## **AORTA PREDOMINANTE O CABALGANTE EN TOF**

Debido al desplazamiento del tracto de salida mal alineado hacia el ventrículo derecho, la raíz aórtica cabalga sobre el tabique ventricular muscular. En el contexto de una obstrucción subpulmonar significativa, la derivación a través de la comunicación interventricular es predominantemente de derecha izquierda, lo que promueve el paso de sangre desoxigenada a la circulación sistémica.<sup>12</sup>

## **HIPERTROFIA DEL VENTRÍCULO DERECHO EN TOF**

La hipertrofia del VD se desarrolla como consecuencia de la estenosis pulmonar porque es necesario generar un aumento de la presión del ventrículo derecho para mantener el flujo sanguíneo pulmonar. Esta condición también altera el tamaño de la cavidad del Ventrículo derecho y la masa muscular, que son cuestiones importantes después de la reparación de TOF.<sup>13</sup>

## FISIOPATOLOGÍA DEL TOF

Las características fisiopatológicas de la tetralogía de Fallot dependen del tamaño de la comunicación interventricular, de las resistencias periféricas y principalmente de la gravedad de la hipoplasia infundibular, que generalmente es por estenosis pulmonar tanto valvular como infundibular (mixta). Durante la vida intrauterina, no se observan cambios importantes en la circulación fetal. Después del nacimiento, se incrementan las resistencias periféricas y se expanden los pulmones, con disminución progresiva de las resistencias pulmonares. De ser importante la estenosis pulmonar, el gasto pulmonar está reducido. Si el conducto arterioso está permeable, podrá existir mayor flujo a los pulmones y saturación sistémica adecuada.<sup>11</sup>

Es habitual que la comunicación interventricular sea grande y la estenosis pulmonar infundibular significativa. La presión sistólica de ambos ventrículos se encuentra igualada a la aórtica, independientemente de la gravedad de la estenosis pulmonar infundibular. Esto se debe a que la comunicación interventricular es amplia, lo que permite la transmisión de la presión sistémica a ambos ventrículos. Aquellos casos con comunicación interventricular restrictiva presentan gradientes de presión entre ambos ventrículos, y el valor de la presión sistólica del ventrículo derecho dependerá de la gravedad de la estenosis infundibular. La comunicación interventricular restrictiva se debe al cierre espontáneo parcial del orificio, o bien al adosamiento de la valva septal de la tricúspide al borde del defecto septal.<sup>11</sup>

La estenosis pulmonar infundibular es la responsable de la gravedad de la cardiopatía, ya que de ella depende el aporte de sangre a los pulmones. Cuanto más severa es la obstrucción infundibular, mayor será el cortocircuito desde el ventrículo derecho a la aorta, y más importante será la cianosis y el grado de oligohemia pulmonar. Los casos con estenosis infundibular menos apretada pueden no tener cianosis y ocasionalmente observamos inclusive cortocircuito de izquierda a derecha, hiperflujo pulmonar y ligera elevación de la presión arterial pulmonar. La obstrucción producida por el septum infundibular es fija cuando es producida por tejido fibroso, y se vuelve progresiva con la

evolución natural cuando la obstrucción se debe a tejido muscular. Estas formas de tetralogía son muy poco frecuentes. La estenosis infundibular determina el gradiente entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar, y a este nivel, la presión sistólica de la arteria pulmonar habitualmente es normal o inferior a los valores normales medios. Existen tres circunstancias que provocan insuficiencia cardíaca en la tetralogía de Fallot: la coartación de la aorta, la comunicación interventricular restrictiva y la hipertensión arterial sistémica.<sup>11</sup>

## **VARIANTES ANATÓMICAS DE TOF**

Hay varios subtipos de TOF, que se distinguen en gran medida por el grado de cianosis mostrado. Las siguientes son las variantes más importantes: <sup>13</sup>

### **FALLOT ROSADO**

Los niños con esta variante son acianóticos con saturaciones de oxígeno normales o casi normales; hay obstrucción del tracto de salida mínimo o nulo.

Fisiológicamente, la lesión se comporta como una gran CIV con derivación de izquierda a derecha. Los pacientes pueden presentarse con falla cardíaca u otras características de la derivación de izquierda a derecha, aunque esta condición puede cambiar con el tiempo a medida que el niño crece, y las características se parecen más a las características de un TOF clásico.

### **TETRALOGÍA DE FALLOT CON ATRESIA PULMONAR**

La atresia pulmonar se observa en el 15-20% de los pacientes con TF. La anatomía patológica intracardíaca se parece a la de la TF en todos los aspectos, excepto por la presencia de atresia pulmonar, que es la forma extrema de la obstrucción del TSVD. La atresia puede ser infundibular o valvular. El FSP se produce por lo general a través de un Ducto arterioso permeable (70%) y, con menor frecuencia, a través de numerosas colaterales sistémicas (30%), que se denominan arterias colaterales aortopulmonares

múltiples (MAPCA). El DAP y las arterias colaterales pueden coexistir como origen del FSP. Suelen existir anomalías de la arteria pulmonar de tipo hipoplasia, ausencia de confluencia y distribución anómala.

- a. Las AP centrales son confluentes en el 85% de los pacientes y no confluentes en el 15%.
- b. Las AP centrales y sus ramas son hipoplásicas en la mayoría de los pacientes, pero esto es más frecuente en los pacientes con MAPCA que en los que tienen PCA.
- c. La arborización (distribución) incompleta de una o ambas arterias pulmonares se encuentra en el 50% de los pacientes con AP confluentes y en el 80% de los pacientes con AP no confluentes.

Clínicamente estos pacientes están cianóticos al nacer. El grado de cianosis depende de si el ductus es permeable y de la amplitud de las arterias colaterales sistémicas. En el período neonatal, la prostaglandina (ya sea alprostadil [prostaglandina E1] o dinoprostona [prostaglandina E2]) puede ser necesaria de forma aguda para mantener cualquier flujo sanguíneo pulmonar a través de la PCA. <sup>13</sup>

### **TETRALOGÍA DE FALLOT CON AUSENCIA DE VÁLVULA PULMONAR**

Se observa en cerca del 2% de los pacientes con tetralogía de Fallot. En estos pacientes las valvas de la válvula pulmonar faltan por completo o tienen un borde irregular de tejido valvular rudimentario. El anillo de la válvula es estenótico y está desplazado en sentido distal. Existe una dilatación aneurismática masiva de la arteria pulmonar. Esta anomalía suele estar asociada con una gran CIV, de forma similar a lo observado con la tetralogía de Fallot. Pocas veces se observa un tabique ventricular intacto. Clínicamente puede existir una leve cianosis como consecuencia de un cortocircuito bidireccional durante el período neonatal, cuando la RVP es relativamente elevada. Pasado el período neonatal, la cianosis desaparece y pueden aparecer signos de ICC. <sup>13</sup>

## DIAGNÓSTICO DE TOF

La forma de presentación clínica varía desde niños gravemente incapacitados a otros asintomáticos. Los síntomas dependen de la severidad de la estenosis pulmonar infundibular. Si esta es grave, el cortocircuito del ventrículo derecho a la aorta es importante, la cianosis es precoz y los enfermos presentan crisis de hipoxia. Lo común en la tetralogía de Fallot es la aparición de cianosis tardía, entre el tercer y el sexto mes de vida. Este comportamiento se debe a que la estenosis pulmonar infundibular pulmonar es progresiva, o bien, con el crecimiento ocurre una desproporción entre el orificio subpulmonar permeable y la superficie corporal. Un menor número de casos presentan insaturación periférica desde los primeros días de vida, con crisis de hipoxia precoces, que obligan a una solución terapéutica más temprana. Ocasionalmente se encuentran pacientes con estenosis infundibular de poca importancia, circunstancia que permite un cortocircuito de izquierda a derecha, como ocurre en la comunicación interventricular aislada. Estos enfermos no padecen cianosis, no presentan oligohemia pulmonar, e incluso pueden tener aumento de la circulación pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva de poca importancia. La evolución de este grupo de pacientes dependerá del comportamiento de la estenosis pulmonar infundibular. Si esta se incrementa, observaremos disminución en el cortocircuito de izquierda a derecha e inclusive habrá cianosis tardía. En caso contrario el cuadro clínico es el de una comunicación interventricular. Aquellos casos con comunicación interventricular restrictiva tienen habitualmente la presión sistólica del ventrículo derecho más alta que la del izquierdo, ya que aquí la estenosis infundibular es causa de importante sobrecarga del ventrículo derecho.<sup>11</sup>

La crisis de hipoxia es la complicación más grave de esta cardiopatía. Ocurre inclusive en pacientes con poco compromiso infundibular, con discreta cianosis y asintomáticos. Puede aparecer en las mañanas, al despertar, y desencadenarse después de un esfuerzo físico o durante un cuadro febril. Generalmente las reacciones adrenérgicas son responsables del cuadro de hipoxia, produciendo espasmo del infundíbulo del ventrículo derecho, hecho que explica su aparición en enfermos con estenosis pulmonar

infundibular poco apretada. Se caracteriza por un aumento de la cianosis, taquipnea, insuficiencia respiratoria y pérdida del conocimiento. El espasmo infundibular en la producción de la crisis de hipoxia encuentra apoyo en la desaparición del soplo sistólico, en su comprobación durante el cateterismo cardíaco y en su mejoría con los betabloqueadores. <sup>11</sup>

La exploración física muestra en la mayor parte de los casos un niño con cianosis, la cual se localiza fundamentalmente en lechos ungueales y mucosas. A la exploración precordial, el primer ruido es normal y el segundo ruido en la base es único, ya que el componente pulmonar está apagado, y este podrá estar desdoblado cuando la estenosis infundibular sea poco importante y la válvula pulmonar normal. Los casos con estenosis infundibular muy grave se acompañan de un chasquido protosistólico, tal como ocurre en las atresias pulmonares con comunicación interventricular. Existe en el tercer espacio intercostal izquierdo un soplo sistólico expulsivo, en crescendo-decrescendo, producido por la estenosis pulmonar infundibular. Cuanto más grave es la estrechez, menos intenso es el soplo, el cual está ausente en los casos de estenosis grave. <sup>11</sup>

La tetralogía de Fallot puede acompañarse de un conducto arterioso permeable o de circulación colateral aortopulmonar, así como de anomalías que producen un soplo continuo en la cara anterior del tórax, principalmente en las regiones basales del precordio. Como ocurre en todas las cardiopatías cianóticas, encontramos hipocratismo digital y elevación del hematócrito en aquellos pacientes con larga evolución o con compromiso hemodinámico significativo. <sup>11</sup>

El diagnóstico definitivo se hace mediante el ecocardiograma transtorácico. Antes de analizarlo mencionaremos los estudios clásicos, a saber: Desde el punto de vista radiológico, los signos típicos en la proyección anteroposterior (AP) consisten en una base estrecha, concavidad del borde cardíaco izquierdo en la zona que habitualmente ocupa la arteria pulmonar y un tamaño del corazón normal. El ventrículo derecho hipertrófico es la causa de la sombra apical redondeada que se encuentra elevada, de

modo que se sitúa por encima del diafragma a una altura mayor de lo normal y apuntando horizontalmente hacia la pared torácica izquierda. El aspecto de la silueta cardíaca se ha comparado con una bota («coeur en sabot»). Las zonas hiliares y los campos pulmonares son relativamente claros debido a la disminución del flujo sanguíneo pulmonar, al tamaño pequeño de las arterias pulmonares o a ambos. La aorta suele estar aumentada de tamaño y en cerca del 20% de los pacientes muestra una curvatura hacia la derecha, lo que da lugar a una indentación de la sombra traqueobronquial que está llena de aire y situada a la izquierda en la proyección AP. Esto se observa en los casos típicos. Es prudente recordar que la radiografía de tórax puede ser normal en los casos poco severos. <sup>8</sup>

El electrocardiograma es normal en los primeros días de vida. Posteriormente, las ondas P se vuelven picudas en DII y V1, el AQRS se sitúa a la derecha y aparecen datos de hipertrofia del ventrículo derecho. Ésta se caracteriza por complejos Rs en V1 con ondas T negativas; en V2 existe disminución significativa de la amplitud de la onda R (transición brusca) y la onda T se vuelve positiva. En aVR se registran ondas R tardías, y en V, complejos qR en precordiales derechas. La hipertrofia ventricular derecha registrada en el electrocardiograma de estos enfermos no muestra a lo largo de los años cambios significativos. Esto se debe a que la sobrecarga impuesta a esta cámara es constante, puesto que es causada por las resistencias sistémicas. La hipoxia crónica o la comunicación interventricular restrictiva alteran con el tiempo el patrón electrocardiográfico; la primera, al incrementar la hipertrofia ventricular derecha, y la segunda, al producir dilatación de la cámara ventricular. <sup>11</sup>

El ecocardiograma es el estándar de oro y debe realizarse de manera urgente, incluso si no se cuenta con la placa de tórax o el electrocardiograma. Se recomienda seguir el abordaje subcostal con el análisis segmentario en todos los casos. Una vez establecido el situs solitus y las conexiones concordantes, la visualización de la anatomía intracardiaca permite observar la obstrucción del tracto de salida por la desviación céfalo anterior izquierda del septum infundibular, además de la comunicación interventricular, el cabalgamiento de la aorta, la hipertrofia ventricular derecha y si existen otras lesiones

asociadas. Es importante observar el origen de las coronarias en eje corto paraesternal alto para descartar orígenes anómalos. La medición del calibre de las arterias pulmonares es necesaria si se piensa en una paliación con fístula, aunque existe una tendencia a abandonar la fístula por la corrección total. Mediante el abordaje supraesternal se determina la dirección del arco aórtico, y es posible observar colaterales grandes si están presentes mediante múltiples cortes.<sup>8</sup>

El cateterismo diagnóstico, la angiocardiografía y la resonancia magnética son innecesarios para el diagnóstico de Fallot, y su indicación se limita a casos concretos en los que el estudio ecocardiográfico puede no proporcionar datos definitivos. Entre estos casos están incluidos aquellos pacientes con tetralogía de Fallot con ausencia de rama pulmonar o alteraciones de la distribución y tamaño de arterias pulmonares y, según los grupos quirúrgicos, los casos con sospecha de coronaria anómala.<sup>8</sup>

## **TRATAMIENTO DEL TOF ANTES DE LA REPARACIÓN QUIRÚRGICA**

Los pacientes con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho grave pueden necesitar un CAP para suministrar suficiente flujo sanguíneo pulmonar; tal circulación dependiente del conducto requiere infusión de prostaglandina (ya sea alprostadil [prostaglandina E1] o dinoprostona [prostaglandina E2]) hasta que se realicen más procedimientos paliativos temporales o un tratamiento quirúrgico definitivo emprendido. Los bebés con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho dinámico pueden requerir un betabloqueante (por ejemplo, propranolol) si las crisis son frecuentes.<sup>14</sup>

Otras causas que pueden imitar o empeorar los episodios cianóticos deben excluirse (por ejemplo, anomalías de las vías respiratorias superiores). La mayoría de los recién nacidos y lactantes con TOF no requieren ninguna gestión activa y se gestionan en casa con revisiones ambulatorias regulares, hasta que tengan un peso adecuado para someterse a una cirugía correctiva completa. Pacientes con TOF que son acianóticos y tienen una CIV grande pueden tener una derivación de gran tamaño de izquierda a derecha, necesitaran diuréticos y pueden desarrollar insuficiencia cardíaca.<sup>14</sup>

## **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL TOF**

En la actualidad el tratamiento de elección de la tetralogía de Fallot es la cirugía. Los objetivos del tratamiento quirúrgico son los de promover un flujo sanguíneo pulmonar no obstructivo para permitir la adecuada oxigenación y contrarrestar la hipoxia con sus subsecuentes complicaciones. Esto nos permite preservar la función miocárdica de bomba y mejorar la calidad de vida y clase funcional clínica del paciente afectado por esta patología. Es por ello que la tendencia terapéutica mundial en la mayoría de los centros está enfocada hacia la corrección quirúrgica total de la tetralogía de Fallot antes del año de edad. Este límite de edad se recomienda para promover el normal crecimiento y desarrollo orgánico, eliminar la hipoxemia en forma temprana, minimizar la cantidad de masa ventricular derecha a extirpar, mejorar consecuentemente la función ventricular en el largo plazo, bajar la incidencia de arritmias en el postoperatorio tardío y disminuir la mortalidad postoperatoria. La fístula sistémico pulmonar se recomienda como procedimiento paliativo antes de los tres meses de edad sólo en casos de urgencia por crisis hipóxica no susceptible de ser controlada con tratamiento médico o intervencionista, posponiendo la corrección total para una edad posterior.<sup>11</sup>

## **INTERVENCIONES CON CATETERISMO CARDÍACO EN TOF**

El cateterismo cardíaco intervencionista puede ayudar a mejorar el flujo sanguíneo pulmonar en recién nacidos y lactantes mientras se espera el crecimiento para una reparación completa. Este procedimiento suele tener la forma de una valvotomía pulmonar o la colocación de un stent en el tracto de salida del ventrículo derecho para reducir la obstrucción y mejorar el flujo sanguíneo pulmonar. El CAP puede mantenerse abierto con un stent, reduciendo la necesidad de prostaglandina IV en aquellos neonatos más pequeños dependientes del conducto.<sup>5</sup>

## **CIRUGÍA TEMPORAL O PALIATIVA EN TOF**

La mayoría de los casos quirúrgicos de TOF involucran procedimientos quirúrgicos correctivos en lugar de paliativos, en los países desarrollados la mayoría de correcciones quirúrgicas se realizan en una sola operación.

En TOF con cianosis profunda inadecuada para la reparación neonatal temprana, una medida temporal es la creación de una derivación sistémica-pulmonar. Esta medida es más comúnmente conocida como Blalock- Taussig modificado (mBT). (Ver Anexo 2). Esta derivación es una conexión extracardiaca entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar ipsilateral utilizando un tubo recubierto de teflón o Gore-Tex, y actúa como un CAP al proporcionar un flujo continuo de izquierda a derecha. Una derivación Blalock-Taussig modificada mejorará el flujo sanguíneo pulmonar independientemente de la estenosis pulmonar, mejora la cianosis y proporciona tiempo para que el niño crezca.<sup>14</sup>

### **CIRUGÍA CORRECTIVA EN TOF**

La corrección quirúrgica total es el estándar de oro del tratamiento actual de la tetralogía de Fallot, y consiste básicamente en tres grandes pasos: ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho (mediante infundibulotomía, infundibulectomía o ambas), cierre de CIV (para redirigir el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta corrigiendo el cabalgamiento) y restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar (con o sin uso de injertos protésicos, los cuales pueden estar provistos de un mecanismo valvular).<sup>11</sup>

La primera corrección total fue realizada en 1954 y consistió en realizar una amplia incisión en el infundíbulo, ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar, cerrando la CIV en forma directa a través de la ventriculotomía. En los últimos años se cierra la comunicación interventricular con parche y se reseca la estenosis infundibular a través de un acceso por atriotomía derecha transtricuspidéa en aquellos pacientes con “anillo” y tronco de la arteria pulmonar normales. Si el “anillo”, válvula o tronco se muestran estrechos, el acceso anteriormente descrito se combina con una arteriotomía del tronco pulmonar (vía transauricular-transpulmonar), y a través de este se realiza una comisurotomía valvular pulmonar; además se amplía el tronco pulmonar si procede y se completa la resección de la estenosis infundibular, evitando en lo posible seccionar el “anillo” pulmonar. Sin embargo, si el anillo pulmonar es demasiado pequeño, con valores Z menores a -2, la arteriotomía pulmonar se extiende a través del anillo pulmonar hasta

el infundíbulo, con la longitud mínima posible, pero lo suficientemente larga para resolver la estenosis.<sup>11</sup>

Habitualmente, la restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar (VD-AP) se realiza mediante la colocación de un parche protésico que puede ser de pericardio (autólogo o bovino) o sintético (de Woven Dacron o de PTFE) desprovisto de un mecanismo valvular. Existe la tendencia a favorecer la restitución VD-AP por medio de algún mecanismo valvular cuanto mayor sea la edad del paciente o mayor el riesgo de insuficiencia cardíaca, ya que podría disminuir la morbilidad postoperatoria inmediata derivada de la falla ventricular derecha, a pesar de que los resultados a mediano plazo en comparación con las técnicas no valvuladas es similar. Dentro de las técnicas valvuladas pueden usarse las del parche monovalva, prótesis biológicas pulmonares, homoinjertos, xenoinjertos o prótesis tubulares valvuladas. El implante de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar es la técnica que habitualmente preferimos en aquellos casos en los que existe una arteria coronaria que cruza el infundíbulo, muy próxima al anillo pulmonar que, a su vez, es estrecho.<sup>11</sup>

## **COMPLICACIONES EN EL POSTOPERATORIO DE UNA CIRUGÍA CORRECTIVA DE TOF**

La mayoría de los niños que se someten a una reparación completa tienen una recuperación postoperatoria sin complicaciones y son dados de alta dentro de una semana posterior a la cirugía. Para una minoría, el curso posoperatorio temprano se complica por un síndrome de bajo gasto cardíaco a pesar de una reparación aparentemente adecuada con función sistólica biventricular preservada. Los estudios ecocardiográficos Doppler en estos pacientes a menudo muestran evidencia de lo que se conoce como *fisiología restrictiva del ventrículo derecho*. La aparición de fisiología restrictiva está relacionada con el grado de daño miocárdico que tiene lugar durante la reparación.<sup>17</sup>

Chaturvedi et al. demostraron que el desarrollo de una fisiología restrictiva se asoció con un aumento significativo de las concentraciones de troponina al soltar el clamp aórtico y

durante el período postoperatorio temprano. Curiosamente, no parece estar relacionado con la edad en el momento de la operación, pero es más común en el seguimiento de pacientes en los que se ha insertado un parche transanular a través de la unión ventrículo pulmonar. La fisiología restrictiva posoperatoria temprana requiere una duración más prolongada de soporte con inotrópicos, estancia más prolongada en un centro de cuidados intermedios y dosis más elevadas de diuréticos. Sin embargo, es un fenómeno transitorio, que suele resolverse en 72 h, aunque puede producirse una reaparición en el seguimiento postoperatorio tardío.<sup>17</sup>

De acuerdo a un estudio realizado en la Universidad de Southampton en Estados Unidos<sup>18</sup> el curso postoperatorio es variable según la edad del niño, la duración del bypass cardiopulmonar, el tipo de reparación de la TOF y otras comorbilidades asociadas. Las complicaciones quirúrgicas cardíacas generales (por ejemplo, hemorragia y respuesta inflamatoria sistémica) se encuentran y se manejan convencionalmente. Sin embargo, las complicaciones clave en particular asociados con la reparación de TOF incluyen:

- I. **Arritmias:** particularmente taquicardia ectópica de la unión.
- II. **Lesiones residuales:** defectos septales ventriculares, obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y regurgitación pulmonar
- III. **Fisiología restrictiva del VD:** reducción de la complianza del VD
- IV. **Derrames pleurales** (por presiones tele diastólicas altas del VD)

Otro estudio realizado en el Hospital Imam Reza, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran realizado entre 2008-2010 encontró que en 74 pacientes estudiados las complicaciones postquirúrgicas más frecuentes fueron la arritmia cardíaca (28,4%); También se detectó insuficiencia cardíaca (5,4%), neumotórax (4,1%), necesidad de marcapasos (4,1%), sangrado gastrointestinal (2,7%), necrosis tubular aguda (1,4%) y edema agudo de pulmón (1,4%) de los pacientes. Y además durante su estancia en la unidad de cuidados intensivos, se administraron dobutamina, dopamina, milrinona y adrenalina se prescribió para 49 (66,2%), 69 (93,2%), 13 (17,6%), y 2 (2,7%) pacientes, respectivamente.<sup>18</sup>

## **Arritmias como complicaciones post quirúrgicas de cirugía correctiva para TOF**

Las arritmias sostenidas o hemodinámicamente significativas ocurren hasta en el 12% de los pacientes después de la reparación de TOF, generalmente dentro de las primeras 24 horas. Las arritmias auriculares, arritmias ventriculares, bloqueo de rama derecha (BRD), taquicardia ectópica de la unión (JET), y el bloqueo cardíaco (HB) son arritmias comunes que se experimentan en el período postoperatorio. Los factores de riesgo para desarrollar arritmias postoperatorias incluyen edad, menor peso corporal, mayor tiempo de circulación extracorpórea, mayor tiempo de pinzamiento aórtico, hipotermia profunda y paro cardíaco. Las arritmias postoperatorias hemodinámicamente significativas más comunes son JET, taquicardia supraventricular y bloqueo cardíaco. Normalmente, se colocan cables de estimulación auricular y ventricular temporales para el diagnóstico y el tratamiento de las arritmias postoperatorias.<sup>19</sup>

El bloqueo de rama derecha del Haz de His ocurre en casi el 100% de los pacientes después de la reparación de TOF. RBBB es una arritmia que se produce cuando se interrumpe o retrasa la transmisión de impulsos eléctricos a través del sistema de His Purkinje. Hay 3 sitios potenciales para RBBB después de la reparación quirúrgica: El BRD puede ser el resultado de una ventriculotomía causada por la interrupción de la conducción del ventrículo derecho terminal, la resección del músculo del VD causada por la inhibición de la conducción dentro de la banda moderadora y la colocación del parche de la CIV causada por la interrupción de la rama derecha del haz en el borde inferior. En el electrocardiograma (ECG), un RBBB se muestra por un complejo QRS ensanchado de más de 120 milisegundos con cambio en los vectores direccionales de las ondas R y S, lo que da como resultado una apariencia de oreja de conejo. En general, el BRD es asintomático y no requiere intervención.<sup>19</sup> La terapia de resincronización se recomienda más adelante en el contexto de una fracción de eyección ventricular izquierda baja y signos de insuficiencia cardíaca.<sup>19</sup>

La taquicardia ectópica de la unión (JET) es una arritmia post operatoria común que se experimenta después de la reparación de TOF. Después de la cirugía cardíaca congénita, se estima que la JET ocurre a una tasa tan alta como el 15% y ocurre con

mayor frecuencia después de la reparación de la TOF debido a la proximidad de la reparación al nódulo auriculoventricular (AV), tiempos más largos de bypass cardiopulmonary de pinzamiento aórtico, uso de agentes vasoactivos en el posoperatorio e hipomagnesemia. La JET ocurre cuando el nódulo AV tiene un aumento de la automaticidad y se despolariza espontáneamente, lo que resulta en una asincronía entre las aurículas y los ventrículos. Clínicamente en el ECG, JET es una taquicardia que se manifiesta con la ausencia de ondas p y un complejo QRS estrecho. La JET se asocia con una mayor morbilidad y mortalidad postoperatorias. La incidencia de JET suele autolimitarse al período posoperatorio inmediato. El tratamiento médico de JET está diseñado para reducir la frecuencia cardíaca y restablecer la sincronía entre las aurículas y los ventrículos mediante termorregulación; corrección de desequilibrios de electrolitos; reducir los niveles de catecolaminas; estimulación de sobremarcha auricular temporal; y administración de farmacoterapias tales como dexmedetomidina, amiodarona, procainamida y propranolol.<sup>19</sup>

El bloqueo cardíaco (HB) se desarrolla como resultado de un daño en el sistema de conducción cardíaca después de la reparación quirúrgica de la cardiopatía coronaria. El HB es un riesgo potencial pero poco común, con una ocurrencia que oscila entre el 1% y el 3%. Las reparaciones cercanas o adyacentes al nódulo AV tienen un mayor riesgo de HB. Los estudios han revelado que un tiempo quirúrgico más prolongado es un factor de riesgo de HB completo. Otros factores de riesgo de HB incluyen morbilidad en el período posquirúrgico inmediato, compromiso hemodinámico de moderado a severo, ventilación mecánica por más de 5 días y una reintervención cardíaca dentro de los primeros 14 días después de la cirugía. El HB posoperatorio temprano puede ser transitorio o permanente. Si el HB persiste después de 2 semanas de marcapasos temporal, se recomienda un marcapasos permanente. Esta afección generalmente es causada por daño al haz del sistema His-Purkinje o daño trifascicular asociado con bradicardia y riesgo de asistolia.<sup>20</sup>

La taquicardia supraventricular se presenta en un tercio de los pacientes postoperados de corrección total de tetralogía de Fallot.<sup>11</sup>

## **Disfunción Ventricular Derecha como complicación postquirúrgica de cirugía correctiva para TOF**

Casi el 50% de los pacientes después de la reparación de TOF experimentan fisiología restrictiva del VD y disfunción diastólica del VD. Los avances en la tecnología de ecocardiograma de cabecera proporcionan datos detallados sobre la función tanto del VD como del VI. Inicialmente, después de la reparación de TOF, el VD muestra contractilidad, relajación, movimiento de la pared y condiciones de carga anormales, mientras que típicamente preserva la función del VI. La fisiología severa restrictiva del VD es la presencia de flujo anterógrado a las arterias pulmonares durante la diástole. Debido a la incapacidad del VD para llenarse durante la diástole, el VD actúa como un conducto pasivo, lo que explica la presencia de flujo anterógrado a las arterias pulmonares durante la diástole en el ecocardiograma.<sup>21</sup>

} Clínicamente, estos pacientes experimentan un aumento de la presión venosa central o de la aurícula derecha, disminución del volumen sistólico del VD, soporte inotrópico prolongado, y drenaje a través de tubo de tórax.

Debido al riesgo de este fenómeno, los cirujanos pueden optar por dejar un defecto del tabique auricular (CIA) residual para permitir una pequeña derivación de derecha a izquierda a nivel auricular para mantener el gasto cardíaco durante el período postoperatorio temprano. La disfunción diastólica del VD es transitoria y normalmente se resuelve en 72 horas.<sup>21</sup>

## **Síndrome de Bajo Gasto Cardíaco (LCOS) como complicación post quirúrgica de cirugía correctiva para TOF**

El LCOS es una complicación posoperatoria común que ocurre en aproximadamente el 25% de los niños. El LCOS es causado por un desequilibrio del suministro y la demanda de oxígeno después de la circulación extracorpórea. Dentro de las 6 a 18 horas posteriores al bypass cardiopulmonar, los niños tienen el potencial de experimentar un índice cardíaco de 2 L/ min/ m<sup>2</sup> o menos. El bypass cardiopulmonar contribuye a la lesión y disfunción miocárdica postoperatoria debido a la respuesta inflamatoria sistémica y la

lesión isquémica. aumentando el riesgo de LCOS. Una infusión de milrinona se utiliza con frecuencia para la prevención y el tratamiento de LCOS después de la circulación extracorpórea. La milrinona es un inhibidor de la fosfodiesterasa tipo III que proporciona apoyo inotrópico al tiempo que reduce la RVP y la RVS con un impacto mínimo en la demanda de oxígeno del miocardio. Un estudio doble ciego mostró que una infusión de milrinona a dosis altas en el posoperatorio disminuyó la aparición de LCOS en un 64% en comparación con placebo o dosis bajas- moderadas. <sup>21</sup>

La causa de la LCOS posoperatoria es multifactorial y puede estar influenciada por la precarga, la poscarga, la contractilidad miocárdica, la frecuencia y ritmo cardíaco. La LCOS después de la reparación de la TOF es más probable que se produzca debido a una disfunción diastólica del VD o insuficiencia del VD2, el reconocimiento temprano de LCOS y la intervención oportuna son esenciales para obtener resultados óptimos. Los signos comunes de LCOS después de la reparación de TOF incluyen taquicardia, aumento de la presión auricular derecha o presiones venosas centrales, hipotensión, mala perfusión periférica, extremidades frías, hepatomegalia, oliguria, disminución saturación venosa mixta de oxígeno y / o acidosis. El manejo de la LCOS varía según el origen de la disfunción, ya que la precarga, la poscarga, la contractilidad miocárdica, la frecuencia cardíaca y / o el ritmo pueden alterarse. El mantenimiento del ritmo sinusal normal, la precarga del VD, el soporte miocárdico adecuado y la ventilación son fundamentales para la prevención de la LCOS después de la reparación de la TOF. <sup>21</sup>

### **Defectos residuales como complicaciones post quirúrgicas de cirugía correctiva para TOF**

Después de la reparación de TOF, se realiza un eco transesofágico en el quirófano para evaluar la adecuación y los defectos residuales. Los posibles defectos residuales incluyen PI, RVOTO, Defectos septales ventriculares y defectos septales atriales. El conocimiento de los defectos residuales es esencial para un seguimiento y tratamiento post operatorios adecuados. La IP residual suele ser bien tolerada en el postoperatorio inmediato, pero requerirá una reintervención en el futuro. La presencia de RVOTO residual moderado también suele ser bien tolerada y puede requerir una reintervención

posterior. El conocimiento de una CIA residual y / o CIV, con el potencial de derivar sangre desoxigenada del VD al VI, es crucial para determinar los rangos de saturación de oxígeno objetivo en el postoperatorio. Es raro que exista una CIV residual grande que requiera reintervención quirúrgica. Los CIV residuales significativos no se toleran bien debido a la disfunción diastólica del VD y la disminución de la distensibilidad del VD, que se agrava en el miocardio neonatal. Un CIA residual suele ser bien tolerado y, en ocasiones, los cirujanos cardiorácicos lo dejan intencionalmente. Un CIA residual asegura el mantenimiento del gasto cardíaco conservado a expensas de la desaturación de oxígeno sistémica. La mayoría de las CIA y CIV residuales no son hemodinámicamente significativas y se cierran espontáneamente con el tiempo. Los defectos residuales deben ser monitoreados de cerca. <sup>21</sup>

## **SITUACIÓN ACTUAL EN UN PAÍS EN DESARROLLO**

Es esencial considerar una perspectiva más amplia al evaluar la decisión de un centro específico sobre realizar la corrección de la Tetralogía de Fallot en una o dos etapas, ya que esta decisión, indudablemente, estará influenciada por el entorno y la experiencia del centro en cuestión. Para entender los criterios aplicados en un país en desarrollo, se examinó el caso de México, tomando como referencia las opiniones de cirujanos y cardiólogos pediatras de cuatro hospitales especializados en cirugía congénita. Entre los expertos consultados se encuentran el Dr. Alexis Palacios Macedo del Instituto Nacional de Pediatría, el Dr. Alejandro Bolio del Hospital Infantil de México, la Dra. Luisa Beirana del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, y el Dr. Juan Gómez Vargas del Centro Médico de Occidente. <sup>16</sup>

Según estos especialistas, la estrategia comúnmente adoptada en estos hospitales es la siguiente: para niños menores de un año que presentan crisis de hipoxia o desaturación significativa, se opta por realizar una fístula y una corrección total aproximadamente al tercer año de vida. Por otro lado, los pacientes estables con mínima cianosis generalmente son programados para una corrección total después del primer año de vida, aproximadamente alrededor del segundo año de edad. <sup>9</sup> Es relevante el hecho de que por lo menos la mitad de los enfermos con TOF llega al hospital tardíamente,

después de los tres años de vida. Situación compartida con otros países del mundo en desarrollo.<sup>16</sup>

## **INFRAESTRUCTURA Y AVANCES EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL SALVADOR**

En El Salvador, el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom se rige como el único centro de referencia nacional especializado en el manejo de cardiopatías congénitas. Durante los últimos años, ha habido avances significativos en la detección temprana de condiciones como la Tetralogía de Fallot, gracias a la implementación de tamizajes cardíacos neonatales en recién nacidos dentro del sistema de salud público y privado del país. Sin embargo, anteriormente, la identificación temprana de estas condiciones era más desafiante, resultando en referencias tardías y oportunidades de tratamiento perdidas.

A pesar de los avances, el sistema de salud de El Salvador todavía no cuenta con las capacidades para realizar diagnósticos genéticos prenatales esenciales para una referencia y tratamiento tempranos en casos de cardiopatías congénitas. Existen hospitales en San Miguel y Santa Ana donde los pacientes pueden recibir evaluaciones por cardiólogos pediatras y someterse a ecocardiogramas para confirmar diagnósticos.

Los pacientes diagnosticados con Tetralogía de Fallot son referidos al Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom. Este hospital está equipado con la tecnología y el personal especializado necesario para realizar diagnósticos imagenológicos avanzados, incluyendo ecocardiogramas y angiotomografías cardíacas. Además, es el único centro en El Salvador con las instalaciones y el equipo necesario para realizar cirugías a corazón abierto, y cuenta con una unidad de cuidados intensivos y un equipo multidisciplinario para manejar las complicaciones postquirúrgicas.

Además de hacer cirugías programadas, el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom también participa en colaboraciones internacionales con países como España, Estados Unidos y Alemania, recibiendo apoyo a través de jornadas anuales de cirugía a corazón abierto, permitiendo así una mayor cobertura y atención a más pacientes salvadoreños

que requieren intervenciones quirúrgicas correctivas. En la actualidad, el hospital posee una notable experiencia y especialización en procedimientos tales como cateterismo, reparación de defectos ventriculares y Cirugías Correctivas y Paliativas para la Tetralogía de Fallot (TOF).

La experiencia del HNNBB en cateterismo, queda evidenciada en el estudio de serie de casos realizado por Meléndez AJ en 2017,<sup>22</sup> quien exploró la experiencia inicial en el abordaje de defectos cardíacos congénitos por cateterismo cardíaco en neonatos, llevado a cabo en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom durante el periodo de enero 2015 a junio 2016. Se revisaron un total de 62 expedientes clínicos de neonatos diagnosticados con cardiopatía congénita, de los cuales 12 cumplieron con los criterios de inclusión. Los datos recopilados se registraron hasta 18 meses postquirúrgicos. En cuanto a las variables sociodemográficas, se encontró que el género masculino fue predominantemente más afectado, con 7 casos, en comparación con el género femenino, que presenta 5 casos, y la edad promedio de intervención fue de 15.8 días. Las cardiopatías más comúnmente tratadas mediante cateterismo incluyeron transposición de los grandes vasos, coartación aórtica, atresia pulmonar con defecto del tabique ventricular, estenosis aórtica y pulmonar, y ventana aortopulmonar. Desde una perspectiva terapéutica, 11 pacientes necesitaron soporte aminérgico posterior a la intervención, con una mediana de días con soporte ventilatorio de 10.5 y una estancia mediana en la UCI de 14.5 días. Notablemente, no se reportaron complicaciones ni mortalidades asociadas al procedimiento de cateterismo.

La experiencia en reparaciones ventriculares se evidencia en el estudio realizado por Argueta Velásquez HA en 2019, titulado "Complicaciones postquirúrgicas en pacientes sometidos a reparo de defectos del tabique ventricular en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo de enero de 2011 a diciembre de 2016".<sup>23</sup> Este estudio identificó que de 102 pacientes intervenidos, el 55.8% masculinos, 46% eran lactantes mayores (6 meses a 2 años), y solo el 1.96% eran neonatos (0-28 días). La mayoría de los pacientes provenían de áreas rurales (61.7%) y del área central (San Salvador y La Libertad, 44.1%). Además, el 56.8% presentaba desnutrición y una talla bajo el percentil 3 para su edad. En relación con las enfermedades previas, el 50% tuvo hasta un episodio

de neumonía o broncoespasmo antes de la cirugía, y el 35.3% presentaba síndromes asociados, siendo el síndrome de Down el más común. Todos los pacientes fueron diagnosticados mediante ecocardiografía transtorácica. En cuanto a las complicaciones postquirúrgicas, el 52.9% mostró una relación Qp:Qs mayor a 2, el 60.7% requirió transfusión sanguínea, y el 88.2% necesitó al menos una amina vasoactiva, cuatro pacientes fallecieron. En términos de supervivencia, el 70% de los pacientes con complicaciones postquirúrgicas no presentó nuevas complicaciones al cabo de un mes, y el 40% tampoco al cabo de seis meses.

En cuanto a la cirugía correctiva para la TOF, en 2010, Salazar HE llevó a cabo un estudio descriptivo en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom (HNNBB), enfocado en pacientes sometidos a cirugía de corazón abierto debido a la tetralogía de Fallot entre enero de 2005 y diciembre de 2008.<sup>6</sup> De los 86 pacientes que fueron intervenidos, 51 cumplieron con los criterios de inclusión: permanecer en control postquirúrgico, haber sido intervenidos dentro del periodo mencionado y pasar por la unidad de cuidados intensivos después de la cirugía. Las complicaciones postquirúrgicas más frecuentes observadas fueron el derrame pleural (49%), fallo de bomba derecha (47%) e insuficiencia renal aguda (23.5%). Además, se identificó una relación entre el tiempo en circulación extracorpórea (CEC) y la aparición de complicaciones, siendo más comunes en aquellos pacientes que estuvieron en CEC más de 100 minutos. Finalmente, la tasa de mortalidad observada fue del 12%, y todas las defunciones ocurrieron en pacientes que habían estado en CEC más de 100 minutos. La mayoría de los pacientes que fallecieron eran mayores de 5 años, y las principales causas de muerte fueron sangrado postquirúrgico y shock cardiogénico acompañado de sepsis o insuficiencia renal aguda.

## **VI. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

La Tetralogía de Fallot se destaca como una de las cardiopatías congénitas cianógenas más comunes, representando un desafío significativo en el ámbito de la cardiología pediátrica. Este estudio se centra en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, una institución que ha sido pilar en la atención pediátrica en el país, y se enfoca en evaluar y analizar el perfil y seguimiento postquirúrgico de niños de 0 a 5 años diagnosticados con Tetralogía de Fallot.

La pregunta de investigación que guía este estudio es: ¿Cuál es el perfil y las complicaciones postquirúrgicas de los niños de 0 a 5 años con tetralogía de Fallot que consultaron en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom en el período comprendido entre el 1 de enero 2015 al 31 de diciembre de 2020? (Ver Anexo 3).

## **VII. APLICABILIDAD Y UTILIDAD DE LOS RESULTADOS**

Este documento de investigación tiene como objetivo principal conocer el perfil epidemiológico de los pacientes sometidos a corrección quirúrgica, ya sea paliativa o total, de la tetralogía de Fallot. Se busca obtener una comprensión detallada de los tratamientos médicos o quirúrgicos aplicados, así como de la cardiopatía en sí.

En una segunda instancia, el estudio se enfoca en analizar las complicaciones a las que se enfrenta el personal de salud durante el período postoperatorio. Este análisis cubre desde la estancia de los pacientes en la unidad de cuidados intensivos hasta su seguimiento seis meses después de la cirugía.

Finalmente, la investigación aspira a reconocer de manera temprana aquellos signos o síntomas que puedan indicar el desarrollo de complicaciones postquirúrgicas. El reconocimiento oportuno de estos signos permitirá establecer un manejo y tratamiento adecuado y eficiente de las complicaciones, contribuyendo así a mejorar el pronóstico y bienestar de los pacientes.

## **VIII. MÉTODOS**

### **TIPO Y DISEÑO GENERAL DEL ESTUDIO**

A través de un estudio de metodología de investigación cuantitativa se realizó un estudio descriptivo, observacional, de corte longitudinal, con recolección retrospectiva de los datos.

### **POBLACIÓN DEL ESTUDIO**

Pacientes diagnosticados con tetralogía de Fallot bajo el código CIE-10 Q21.3 en el período comprendido del 1 de enero 2015 al 31 de diciembre 2020 en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom, los cuales correspondieron a un total de 91 pacientes durante los 6 años de estudio (dato proporcionado por el Sistema de Morbimortalidad en línea SIMMOW a través del departamento de Estadística del HNNBB).

### **MUESTRA DEL ESTUDIO**

Pacientes diagnosticados con tetralogía de Fallot que fueron sometidos a intervención quirúrgica en el período comprendido del 1 de Enero 2015 al 31 de Diciembre 2020 en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom. La muestra representa la totalidad de casos, o 49 pacientes intervenidos en los 6 años de estudio de acuerdo a criterios de inclusión y exclusión.

### **TIPO DE MUESTREO DEL ESTUDIO**

Muestreo no probabilístico, por conveniencia de la totalidad de los casos disponibles.

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN PARA EL ESTUDIO**

- Niños con edades comprendidas desde 0 a 5 años de ambos sexos al momento del diagnóstico.
- Pacientes diagnosticados con Tetralogía de Fallot por medio de ecocardiograma.

- Pacientes operados en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom en el período comprendido del 1 de enero de 2015 al 31 de diciembre de 2020.
- Cualquier nacionalidad.
- Expedientes que se encuentren disponibles.

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN PARA EL ESTUDIO**

- Pacientes con Tetralogía de Fallot que tengan otro defecto cardíaco asociado el cual no sea incluido en la Tetralogía tales como: coartación aórtica, persistencia de vena cava superior izquierda conectada al seno coronario, defecto del septo atrioventricular.
- Pacientes en quienes se realizó cirugía correctiva en el extranjero.
- Expedientes sin reporte de ecocardiograma.

### **OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES DEL ESTUDIO**

Ver los Anexos 4 y 5.

### **TÉCNICAS Y PROCEDIMIENTOS PARA RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN DEL ESTUDIO**

#### **MÉTODO DE RECOGIDA DE DATOS PARA EL ESTUDIO**

Se solicitó permiso a través de una carta a las autoridades del Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom para la realización del estudio, una vez autorizado por el comité de ética se procedió a solicitar datos al departamento de estadística del Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom obteniendo los números de expedientes de pacientes con diagnóstico de tetralogía de Fallot durante Enero de 2015 hasta Diciembre de 2020. Se realizó gestión con ESDOMED del hospital para tener acceso a la información obtenida con la base de datos del departamento. Se elaboró un listado de los expedientes y se procedió a su búsqueda en la sección de archivos. Se revisaron los expedientes en 6

sesiones donde se revisaron alrededor de 15 expedientes cada vez y se seleccionaron únicamente aquellos que cumplieran con los criterios de inclusión y exclusión para la muestra. Luego se obtuvieron los datos utilizando un cuestionario que consta de las siguientes secciones (Ver Anexo 6):

- Identificación general: Edad, sexo, zona geográfica de procedencia.
- Estudios complementarios que contribuyeron a llegar al diagnóstico:
  - Electrocardiograma, Ecocardiograma, Rayos X de tórax, AngioTAC Cardíaco.
- Datos sobre procedimiento:
  - Tipo de intervención quirúrgica empleada y edad de intervención.
  - Complicaciones durante el procedimiento: hemodinámicas, neurológicas, pulmonares, infecciosas, cardiovasculares o renales
- Datos posteriores a intervención quirúrgica:
  - Estudios hemodinámicos y características ecocardiográficas posteriores a intervención quirúrgica.
  - Uso de ventilación mecánica y días de ventilación posterior a intervención.
  - Evolución postquirúrgica y días de estancia en cuidados intensivos.
  - Complicaciones postquirúrgicas encontradas y mortalidad relacionada a procedimiento.

## **GESTIÓN DE LOS RESULTADOS**

La técnica que se utilizó es la revisión documental. Al ser aprobado este estudio se revisaron los expedientes que cumplieran con los criterios de inclusión y exclusión y se recolectaron los datos por medio de un cuestionario que constaba de 25 preguntas aplicadas a los expedientes clínicos que cumplieran los criterios de inclusión a través de Google Forms, obteniendo así los datos que permitieron la creación de una base de datos en el programa Microsoft Excel 2019 para su procesamiento estadístico.

## **IX. ANÁLISIS DE RESULTADOS DEL ESTUDIO**

La información fue extraída de los expedientes clínicos y organizada en una base de datos creada utilizando Microsoft Excel 2019. Este enfoque facilitó la obtención y análisis de datos pertinentes para cada objetivo específico de la investigación. A través de tablas claras y concisas, se simplificó el contenido de los datos, permitiendo una interpretación más directa y accesible de la información.

Posteriormente, para una visualización más intuitiva y comprensible de los resultados, se elaboraron gráficos de las variables en estudio, las cuales fueron definidas previamente al inicio de la investigación. Este método gráfico permitió una representación visual clara de los hallazgos, facilitando así el análisis y la interpretación de los resultados obtenidos en la investigación.

Las variables registradas de forma cualitativa fueron descritas mediante valores absolutos, razón y porcentajes, y las variables cuantitativas mediante medidas de tendencia central como la media y la mediana. Se utilizó el programa Microsoft Word 2019 para la redacción del informe final y se utilizará Microsoft Power Point 2019 para la presentación de resultados por medio de diapositivas.

## **IX. PRESENTACIÓN DE LOS RESULTADOS**

En esta sección, se mostrarán los resultados obtenidos de nuestro estudio. Durante la revisión, se encontraron 49 expedientes clínicos que cumplían completamente con los criterios de inclusión y no tenían razones para ser excluidos según nuestros estándares. De estos pacientes, 42 (86%) recibieron cirugía correctiva total y 7 (14%) cirugía paliativa o fístula sistémico pulmonar.

## RESULTADO 1: CARACTERIZAR SOCIODEMOGRÁFICA Y EPIDEMIOLÓGICAMENTE A LOS NIÑOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT

**Tabla 1.** Caracterización Sociodemográfica de los niños de 0 a 5 años con Tetralogía de Fallot en que fueron intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero 2015 y el 31 diciembre de 2020.

Variable sociodemográfica	Cirugía Correctiva n=42	Cirugía Paliativa n=7	Total n=49
<b>Sexo</b>			
Femenino	21	3	24
Masculino	21	4	25
<b>Procedencia</b>			
Rural	22	4	26
Urbano	20	3	23
<b>Edad al momento del diagnóstico</b>			
Menos de 1 mes	8	2	10
1 mes a 6 meses	19	3	22
6 meses a 1 año	5		5
1 año a 2 años	5	1	6
2 años en adelante	5	1	6
<b>Edad al momento de la intervención</b>			
Menores de 6 meses	1		1
6 meses a 2 años	15	4	19
2 años a 5 años	19	3	22
Mayor de 5 años	7		7

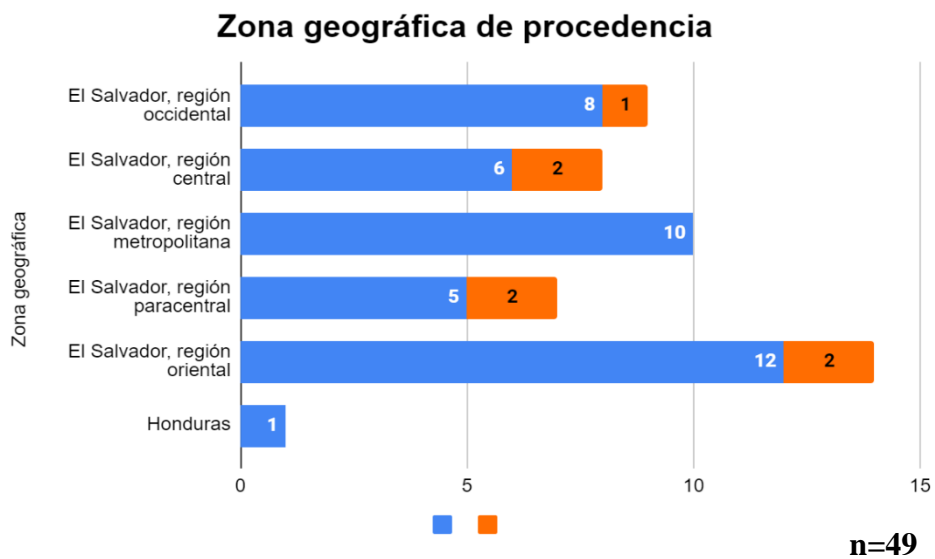
**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **Tabla 1** ilustra detalladamente las características sociodemográficas de los niños con Tetralogía de Fallot que fueron sometidos a intervenciones quirúrgicas en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom (HNNBB). Se observa una distribución equitativa entre géneros, con 24 niñas (49%) y 25 niños (51%) intervenidos, resultando en una

razón F:M de 1:1. En relación con la procedencia, la tabla muestra una distribución balanceada entre áreas rurales y urbanas, con 26 y 23 niños respectivamente (46.9% procedentes de zona urbana y 51.3% de zona rural).

En cuanto a la edad al momento del diagnóstico, la mayoría de los pacientes (22 niños) fue diagnosticado entre 1 mes y 6 meses de edad lo cual corresponde al 45% de casos seguido de los menores de 1 mes con el 21% de casos; la media de edad al momento del diagnóstico es de 10.4 meses y la mediana de 3 meses, el caso más tempranamente identificado fue en un neonato de 7 días de vida; finalmente, la mayoría de pacientes es intervenido entre los 2 y 5 años de edad (22 niños) con una edad media al momento de la cirugía de 2 años y 5 meses y una mediana de 24 meses. Solamente 1 paciente fue intervenido antes de los 6 meses de edad.

**Gráfica 1:** Zona geográfica de procedencia de los niños de 0 a 5 años con Tetralogía de Fallot en que fueron intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero 2015 y el 31 diciembre de 2020.



**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **gráfica 1** muestra que geográficamente, los niños provienen predominantemente de diversas regiones de El Salvador, siendo la región oriental la más representada con 14 niños (28.5%) seguida por la metropolitana con 10 (20.4%) y la occidental con 9 niños (18.4%); además, se incluye un caso de Honduras el cual representa el 2% de los casos.

**Gráfica 2:** Departamento del que proceden los niños de 0 a 5 años con Tetralogía de Fallot en que fueron intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero 2015 y el 31 diciembre de 2020.

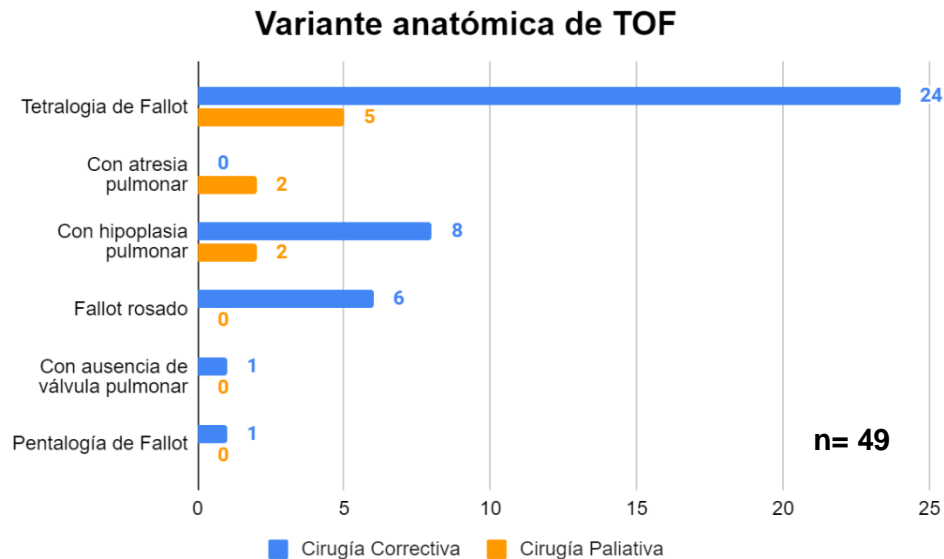


**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

En la **gráfica 2** se muestra que, aunque la región oriental presenta más casos, a nivel departamental, San Salvador tiene la mayor cantidad de niños, con un total de 10. Le siguen La Libertad y Usulután, con 5 niños cada uno. San Miguel y Santa Ana tienen 4 niños cada uno. Ahuachapán, Chalatenango, La Paz y La Unión y San Vicente presentan 3 niños cada uno. Cuscatlán, Morazán, San Vicente y Sonsonate cuentan con 2 casos, mientras que Cabañas no registra ningún caso

## RESULTADO 2: CLASIFICAR A LOS PACIENTES DE ACEURDO A LA VARIANTE ANATÓMICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

**Gráfica 3:** Variante anatómica de Tetralogía de Fallot reportada en niños de 0 a 5 años que fueron intervenidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom (HNNBB) entre el 1 de enero de 2015 y el 31 de diciembre de 2020.

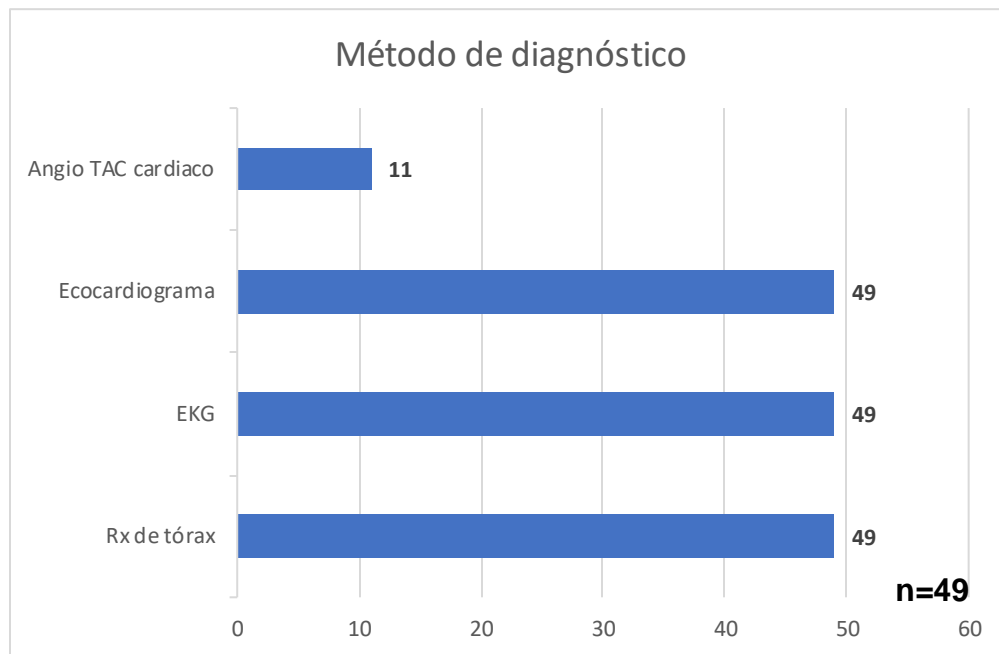


**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **gráfica 3** ilustra dentro de las variantes anatómicas de Tetralogía de Fallot que en los pacientes con las 4 características anatómicas clásicas se realizaron un total de 24 cirugías correctivas (48.9%) y 5 cirugías paliativas (10.2%). En nuestro estudio solo reportamos 2 casos (4%) de pacientes con la variante anatómica de atresia pulmonar en los cuales se realizó una fístula sistémico pulmonar. En cuanto a la TOF con la variante de hipoplasia pulmonar se llevaron a cabo 8 cirugías correctivas y 2 paliativas, totalizando 10 intervenciones. Para el tipo "Fallot rosado", se realizaron 6 cirugías correctivas sin cirugías paliativas. Finalmente, solo reportamos un caso de variante anatómica con ausencia de válvula pulmonar (2%) así como un caso de pentalogía de Fallot (2%) en los cuales se realizó corrección total como intervención.

### RESULTADO 3: IDENTIFICAR LOS MÉTODOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS UTILIZADOS EN LOS NIÑOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT

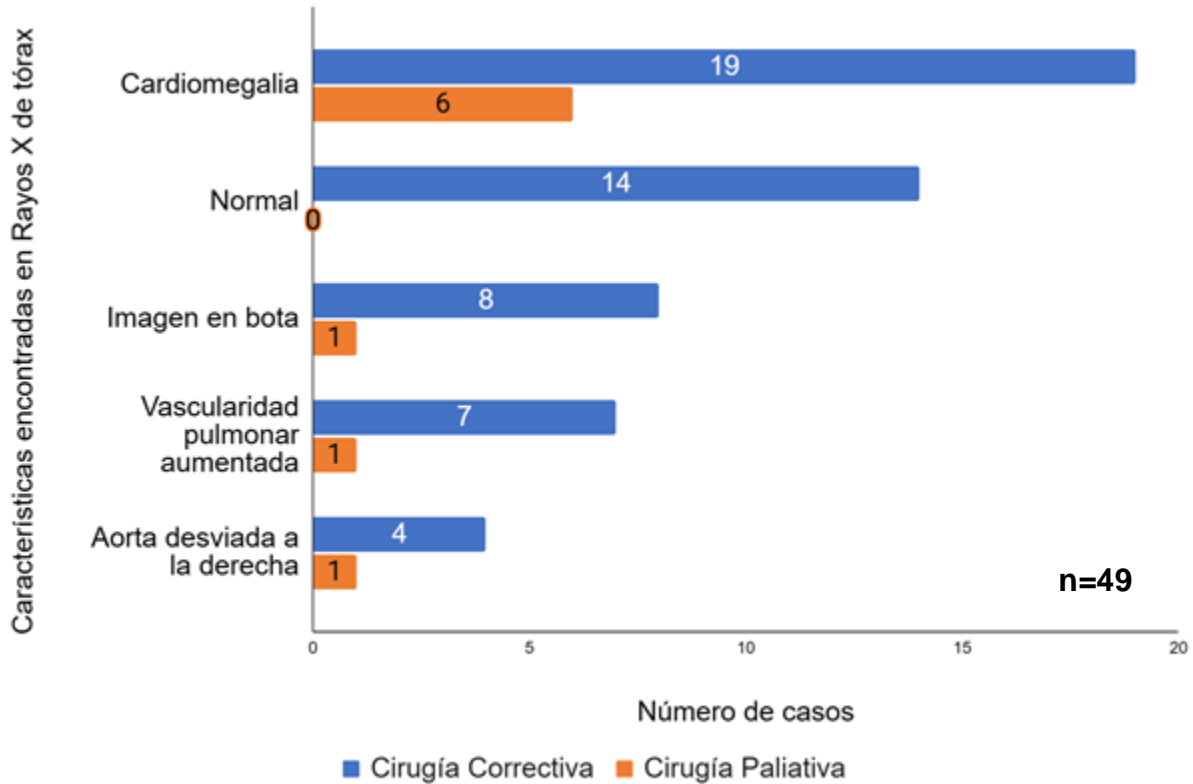
**Gráfica 4:** Métodos diagnósticos usados en niños de 0 a 5 años con TOF que fueron intervenidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom (HNNBB) entre el 1 de enero de 2015 y el 31 de diciembre de 2020.



**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **gráfica 4** ilustra que todos los pacientes participantes que fueron diagnosticados con Tetralogía de Fallot y posteriormente sometidos a intervención quirúrgica, contaban con rayos X de tórax, ecocardiograma y electrocardiograma. Además, un subconjunto de estos pacientes, 11 (22.4%), también se sometieron a un AngioTAC cardíaco como parte de su evaluación diagnóstica. Este estudio no es necesario en la mayoría de casos y se reserva para situaciones en las que no se distingue con claridad la anatomía de los vasos coronarios o de las ramas pulmonares por su tamaño pequeño.

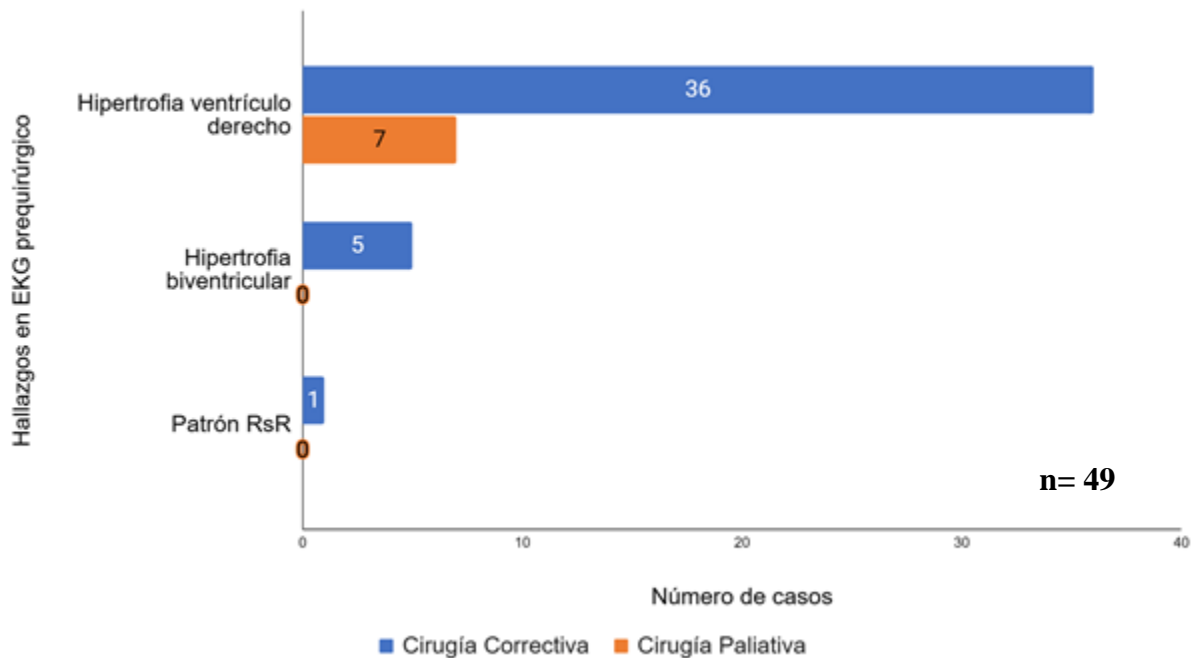
**Gráfica 5:** Características encontradas en los Rayos X de tórax de niños entre 0 a 5 años diagnosticados con TOF que fueron intervenidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom (HNNBB) entre el 1 de enero de 2015 y el 31 de diciembre de 2020.



**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **gráfica 5** muestra que la "Cardiomegalia" es la condición más frecuentemente observada los pacientes, con un total de 25 casos (51%), donde 19 de ellos pasaron por una cirugía correctiva y 6 por una cirugía paliativa. La siguiente condición más común es una imagen "Normal", que se observó en 14 pacientes (28.6%), todos sometidos a cirugía correctiva. Otras condiciones como la "Imagen en bota" y la "Vascularidad pulmonar aumentada" también fueron notables, con 9 (18.4%) y 8 (16.3%) casos respectivamente. La "Aorta desviada a la derecha" fue la condición menos observada, con un total de 5 casos (8.1%).

**Gráfica 6:** Características de los electrocardiogramas de niños entre 0 a 5 años diagnosticados con TOF que fueron intervenidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom (HNNBB) entre el 1 de enero de 2015 y el 31 de diciembre de 2020.



**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **grafica 6** describe los hallazgos encontrados en el electrocardiograma, dentro de ellos la hipertrofia del ventrículo derecho fue el hallazgo más común, presente en 36 pacientes sometidos a cirugía correctiva y en 7 a cirugía paliativa, haciendo un total de 43 pacientes (87%). Otros hallazgos en el electrocardiograma, como la hipertrofia biventricular y el patrón RsR, fueron menos comunes. No hubo reportes de electrocardiogramas normales.

**Tabla 2.** Hallazgos en ecocardiogramas pre y postquirúrgicos en niños de menos de 0 a 5 años con Tetralogía de Fallot en que fueron intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero 2015 y el 31 diciembre de 2020.

Hallazgos en los exámenes de gabinete	Cirugía Correctiva n=42	Cirugía Paliativa n=7	Total n=49
<b>Ecocardiograma pre quirúrgico, grado de cabalgamiento aórtico</b>			
Mayor a 50%	34	5	39
Menor a 50%	8	2	10
<b>Ecocardiograma pre quirúrgico, grado de estenosis pulmonar</b>			
Gradiente inferior a 30 mmHg	1		1
Gradiente entre 30 y 80 mmHg	28	7	35
Gradiente mayor a 80 mmHg	13		13
<b>Ecocardiograma pre quirúrgico, tamaño de anillo de válvula pulmonar</b>			
Menor de 5 mm	3	0	3
5 a 10 mm	24	5	29
10 a 15 mm	9	1	10
Mayor a 15 mm	1	0	1
Sin datos	5	1	6
<b>Ecocardiograma pre quirúrgico, fracción de eyección al momento del diagnóstico</b>			
Menor de 50%	1	0	1
50 a 75%	33	4	37
Mayor de 75%	5	1	6
Sin datos	3	2	5
<b>Ecocardiograma postquirúrgico</b>			
Con defecto residual	18	4	22
Sin defecto residual	23	3	26
Sin ecocardiograma postquirúrgico	1	0	1

**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **tabla 2** describe los hallazgos de los ecocardiogramas realizados a los pacientes. En cuanto al ecocardiograma pre quirúrgico, se evaluó el grado de cabalgamiento aórtico, donde 39 pacientes (79.6%) mostraron un cabalgamiento mayor al 50%, y 10 pacientes (20.4%) mostraron un cabalgamiento menor al 50%. También se evaluó el grado de estenosis pulmonar, donde 35 pacientes (71.4%) presentaron un gradiente entre 30 y 80 mmHg y 13 pacientes (26.5%) presentaron un gradiente superior a 80 mmHg

El tamaño del anillo de la válvula pulmonar también fue evaluado, siendo el rango de 5 a 10 mm el más comúnmente observado en 29 pacientes (59.2%). Además, se evaluó la fracción de eyección al momento del diagnóstico, donde 37 pacientes (75.5%) presentaron una fracción de eyección del 50 al 75%.

Finalmente, también se evaluaron los ecocardiogramas postquirúrgicos. Un paciente fue excluido del análisis; este paciente, que lamentablemente falleció durante el transquirúrgico, no tenía un ecocardiograma disponible. En 18 pacientes (37.5%) hubo defectos residuales después de la intervención. El efecto residual más común fue la CIV.

**Tabla 3:** Tratamiento médico empleado en niños de 0 a 5 años con Tetralogía de Fallot antes de ser intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero 2015 y el 31 diciembre de 2020.

Tratamiento recibido	Cirugía Correctiva n=35	Cirugía Paliativa n=6	Total n=41
<b>Betabloqueadores</b>			
Propranolol	32	4	36
<b>Diuréticos</b>			
Furosemida	4	3	7
<b>Digitálicos</b>			
Digoxina	1	0	1
<b>Otros</b>	<b>3</b>	<b>0</b>	<b>3</b>

**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **tabla 3** describe el tratamiento prequirúrgico empleado en los pacientes con Tetralogía de Fallot. De los 49 pacientes incluidos en el estudio, 41 (83.7%) recibieron tratamiento médico previo a la cirugía, mientras que 8 pacientes (16.3%) no recibieron ningún tratamiento médico antes de la intervención quirúrgica. De estos últimos, 7 fueron sometidos a cirugía correctiva y 1 a cirugía paliativa. En cuanto a las edades de los pacientes que no recibieron tratamiento médico, 3 tenían entre 6 meses y 2 años, 3 entre 2 y 5 años, y 2 eran mayores de 2 años. Es importante mencionar que, lamentablemente, 2 de estos pacientes fallecieron dentro de los 6 meses posteriores a la cirugía.

En relación con los pacientes que sí recibieron tratamiento médico en la tabla 3 se observa que 36 (83.8%) fueron tratados con propranolol, 7 con furosemda, 1 con digoxina y 3 con otros medicamentos.

#### **RESULTADO 4: ENUMERAR EN ORDEN DE FRECUENCIA LAS COMPLICACIONES TRANS QUIRÚRGICAS Y POSTQUIRÚRGICAS DE LOS NIÑOS SOMETIDOS A CORRECCIÓN DE TETRALOGÍA DE FALLOT**

**Tabla 4:** Complicaciones transquirúrgicas en niños de 0 a 5 años con Tetralogía de Fallot en que fueron intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero 2015 y el 31 diciembre de 2020.

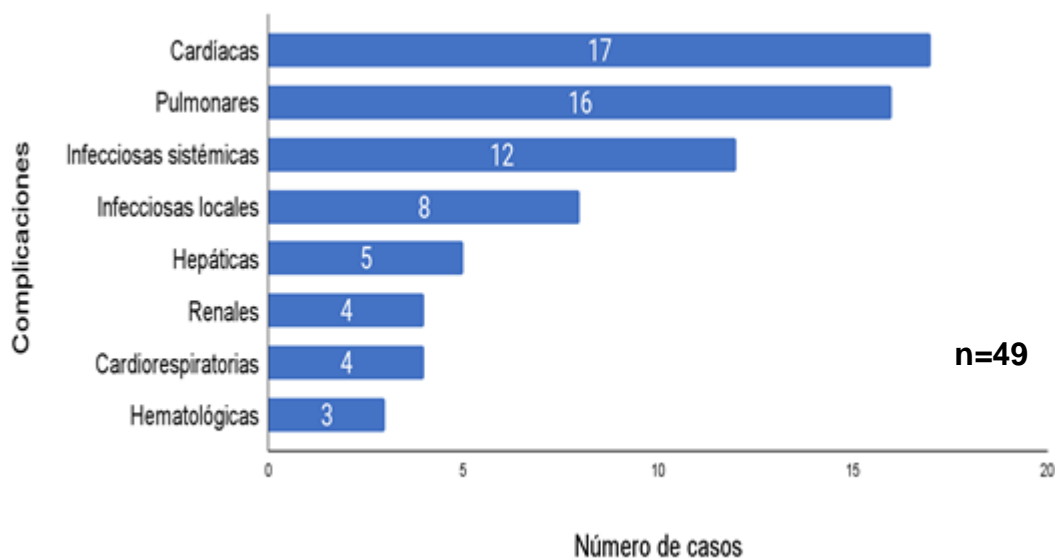
Complicaciones trans quirúrgicas	Cirugía Correctiva n=42	Cirugía Paliativa n=7	Total n=49
Ninguna	36	7	43
Hemorragia	4	0	4
Arritmia	1	0	1
Paro cardiorrespiratorio	1	0	1

**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **tabla 4** muestra que la mayoría de los pacientes, 43 en total (87.8%), no experimentaron complicaciones durante la cirugía. Esto incluye 36 pacientes que se sometieron a cirugía correctiva y 7 pacientes que se sometieron a cirugía paliativa.

Las complicaciones que se presentaron incluyen hemorragia, arritmia y paro cardiorrespiratorio. La hemorragia fue la complicación más común, presentándose en 4 (8.2%) casos de cirugía correctiva. La arritmia y el paro cardiorrespiratorio se presentaron en un caso cada uno, ambos durante cirugías correctivas. No se reportaron casos de hemorragia, arritmia o paro cardiorrespiratorio en las cirugías paliativas.

**Gráfica 7:** Complicaciones postquirúrgicas de los niños con Tetralogía de Fallot.



**Nota:** Un paciente puede tener varias complicaciones simultáneamente.

**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

Durante el período postquirúrgico, 14 pacientes no presentaron complicaciones y uno falleció en el transquirúrgico. Por lo tanto, se analiza la información de 34 pacientes que presentaron complicaciones postquirúrgicas.

Como se ilustra en la **gráfica 7**, las complicaciones más frecuentes se presentaron en los pacientes que recibieron Cirugía Correctiva. Estas fueron principalmente cardíacas, presentándose en 17 pacientes (50.0%), seguidas por complicaciones pulmonares en 16 pacientes (47.1%) e infecciones sistémicas en 12 pacientes (35.3%).

**Tabla. 5.** Descripción de complicaciones post quirúrgicas por sistemas en niños de 0 a 5 años con Tetralogía de Fallot en que fueron intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero 2015 y el 31 diciembre de 2020.

Tipo de complicación	Cirugía Correctiva n=30	Cirugía Paliativa n=4	Total n=34
<b>Cardíacas</b>			
Taquicardia supraventricular	4	1	5
Taquicardia sinusal	1	0	1
Bloqueo AV de tercer grado	1	0	1
Bloqueo AV de primer grado	3	0	3
Falla cardíaca derecha	5	0	5
Insuficiencia cardíaca	2	0	2
<b>Pulmonares</b>			
Derrame pleural	12	1	13
Neumotórax	3	0	3
<b>Infeciosas sistémicas</b>			
Sepsis	10	2	12
<b>Infeciosas locales</b>			
Neumonía	5	0	5
Infección/ dehiscencia herida operatoria	3	0	3

<b>Hepáticas</b>			
Falla hepática aguda	5	0	4
<b>Renales</b>			
Falla renal aguda	4	0	4
<b>Cardiorrespiratorias</b>			
Paro cardiorrespiratorias	4	0	4
<b>Hematológicas</b>			
Hemorragias	2	1	3

**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB

La **tabla 5** muestra las complicaciones postquirúrgicas de los pacientes. Las complicaciones más comunes fueron las cardíacas y dentro de estas, las arritmias fueron las más comunes, reportándose en 10 pacientes (29.4%) de los cuales la taquicardia supraventricular se presentó en 5 casos. En cuanto a las complicaciones pulmonares, los derrames pleurales fueron los más frecuentes, observándose en 13 pacientes (38.2%). Los 12 casos reportados de infecciones sistémicas correspondieron a episodios de sepsis.

Finalmente, de los casos estudiados, 14 no presentaron complicaciones ni durante ni después de la cirugía, en 13 casos, se observaron complicaciones únicas, mientras que, en 17 casos, las complicaciones fueron múltiples. Además, se registraron 4 fallecimientos durante el período postquirúrgico, un fallecimiento ocurrió secundario a un bloqueo AV de tercer grado con necesidad de marcapasos, acompañado además de disfunción severa del ventrículo derecho por ecocardiograma y falla renal aguda con necesidad de terapia de sustitución renal y se presentó al 3° día de estancia en cuidados intensivos, y los otros 3 fallecimientos ocurrieron uno al mes y los otros a los 6 días y 8 días postquirúrgicos debido a múltiples complicaciones sistémicas.

**Tabla 6.** Relación entre tiempo de circulación extracorpórea y complicaciones en niños de 0 a 5 años diagnosticados con Tetralogía de Fallot y que fueron intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero de 2015 y el 31 de diciembre de 2020.

Número de complicaciones	Tiempo medio de circulación extracorpórea
<b>Ninguna</b>	104 minutos
<b>Una complicación</b>	107 minutos
<b>Más de una complicación</b>	132 minutos
<b>Fallecidos</b>	143 minutos

**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB

La **tabla 6** ilustra los resultados del tiempo medio de bomba extracorpórea asociados al número de complicaciones presentadas por cada paciente. La media de tiempo de circulación extracorpórea en nuestro estudio fue de 115.7 minutos (rango de 44 minutos a 230 minutos). En esta tabla se pone de manifiesto que el número de complicaciones aumenta conforme aumenta el tiempo que el paciente permanece sometido a circulación extracorpórea, El paciente con mayor tiempo de circulación extracorpórea durante cirugía fue un paciente sometido a corrección total con un tiempo total de 230 minutos, quien desarrolló varias complicaciones, entre ellas falla hepática y renal con necesidad de terapia de sustitución renal y falleció a los 8 días postquirúrgicos.

**Tabla 7.** Cuidados post quirúrgicos proporcionados a niños de 0 a 5 años diagnosticados con Tetralogía de Fallot y que fueron intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero de 2015 y el 31 de diciembre de 2020.

Cuidados post quirúrgicos	Cirugía Correctiva n= 42	Cirugía Paliativa n= 7	Total n= 49
<b>Días con ventilación mecánica</b>			
0 a 1 día	17	1	18
2 a 5 días	13	5	18
6 a 10 días	10	0	10
Más de 10 días	2	1	3
<b>Días de estancia en la UCI</b>			
0 a 5 días	18	4	22
6 a 10 días	16	2	18
11 a 15 días	5	0	5
16 a 30 días	2	0	2
Más de 30 días	1	1	2
<b>Necesidad de reintervención quirúrgica</b>			
No necesita reintervención	35	5	40
Necesita reintervención	7	2	9
<b>¿Se realizó reintervención en pacientes que la requerían?</b>			
Si y egresa vivo	2	1	3
Sí y fallece en reintervención	3	0	3
No	2	1	3

**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **Tabla 7** revela que la mayoría de los niños experimentaron una recuperación relativamente rápida, evidenciado por la breve necesidad de ventilación mecánica y la corta estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). Específicamente, 17 pacientes (34.7%) requirieron ventilación mecánica entre 0 y 1 días, y 18 pacientes (36.7%) estuvieron en la UCI entre 0 y 5 días. La media de estancia en unidad de cuidados

intensivos fue de 7.5 días y la mediana de 5 días. La media de necesidad de soporte ventilatorio fue de 4.4 días.

Los dos pacientes que permanecieron ingresados por más de 30 días exhibieron las siguientes características clínicas:

El primer paciente fue diagnosticado con hipoplasia pulmonar y se sometió a una Cirugía Correctiva. En el postoperatorio, el paciente experimentó un paro cardiorrespiratorio secundario a sepsis, neumonía nosocomial y falla aguda hepática, se identificó un defecto residual en el ecocardiograma postoperatorio correspondiente a obstrucción parcial del TSVD. A pesar de ser reintervenido, el paciente lamentablemente falleció durante su estancia hospitalaria.

El segundo paciente, diagnosticado con estenosis pulmonar, recibió una Cirugía Paliativa. En el periodo postoperatorio, este paciente presentó complicaciones como derrame pleural, arritmia cardíaca correspondiente a TSV con necesidad de cardioversión y amiodarona y sepsis. Además, se observó un defecto residual en el periodo postquirúrgico y tuvo que ser reintervenida a los 2 días debido a fistula disfuncional. Tras una reintervención, el paciente fue dado de alta y egresó con vida del hospital.

En cuanto a la reintervención quirúrgica, de los 9 pacientes que la necesitaron, 3 no pudieron recibirla debido a que lamentablemente fallecieron y adicionalmente 3 fallecieron durante la reintervención, lo cual subraya la gravedad de las complicaciones que pueden surgir en estos casos.

## RESULTADO 5: DETERMINAR LA SOBREVIDA DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT

**Tabla 8:** Estado de salud de niños de 0 a 5 años diagnosticados con Tetralogía de Fallot y que fueron intervenidos en el HNNBB entre el 1 de enero de 2015 y el 31 de diciembre de 2020: Evaluación al mes, 3 meses y 6 meses posteriores a la intervención quirúrgica.

Estado de salud	Mes 1	Mes 3	Mes 6
Saludable	37	41	42
Ingresado	5	1	0
Fallecido	7	0	0
Total	49	42	42

**Fuente de datos:** Instrumento de recolección de información y revisión documental de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el HNNBB.

La **tabla 8** muestra una tendencia positiva en la recuperación de los pacientes, donde la mayoría mostró signos de mejora en su estado de salud durante los seis meses de seguimiento. En el primer mes posterior a la intervención, 37 de los 49 niños se encontraban en un estado saludable, mientras que 5 niños permanecieron ingresados o fueron reingresados. Lamentablemente, 7 niños fallecieron dentro del primer mes posterior a la cirugía, todos habían recibido Cirugía Correctiva. A los seis meses 42 pacientes se encontraban saludables.

Es relevante destacar que no hubo un incremento en el número de fallecimientos después del primer mes, manteniéndose constante en los siguientes meses de seguimiento. Esto nos lleva a una tasa de supervivencia del 85.7% y una tasa de mortalidad del 14.3% a los seis meses posteriores al procedimiento quirúrgico. La Tasa de mortalidad específica en nuestro estudio corresponde a 7.6 x 1,000 habitantes.

## **X. DISCUSIÓN**

El presente estudio tuvo como objetivo principal el describir el perfil de los niños de 0 a 5 años diagnosticados con Tetralogía de Fallot y su seguimiento postquirúrgico en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom del 1 de enero de 2015 al 31 de diciembre de 2020. Para explorar estos 6 años, se adoptó una metodología de investigación cuantitativa. Se llevó a cabo un estudio observacional, de carácter retrospectivo, de corte longitudinal y descriptivo, utilizando la revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de TOF intervenidos quirúrgicamente en el HNNBB. Esta metodología permitió una revisión y análisis exhaustivos de los datos clínicos de los pacientes. La naturaleza retrospectiva y longitudinal del estudio posibilitó la revisión de registros médicos pasados y el seguimiento de los resultados de salud a lo largo del tiempo, proporcionando una visión holística y detallada de la evolución clínica de los pacientes involucrados en el estudio.

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente, con una incidencia reportada en la literatura de un caso por cada 3.600 recién nacidos vivos; representando el 5-7% de todas las cardiopatías congénitas y afecta por igual a ambos sexos.

En nuestra revisión del período comprendido entre 2015 a 2020 se observa de igual forma a lo reportado en la literatura similar tendencia entre sexos con 25 pacientes masculinos y 24 pacientes femeninos, con una proporción F:M de 1:1 respectivamente.

En cuanto al área geográfica de procedencia 26 pacientes proceden del área rural y 23 pacientes corresponden a la zona urbana evidenciando poca diferencia en el número de casos, lo que sugiere un adecuado acceso tanto en zona rural como urbana a los Sistemas de Salud; de estos la mayoría de casos fueron provenientes del Departamento de San Salvador con 10 casos seguido de La Libertad y Usulután con 5 casos cada uno. Uno de los pacientes provino del vecino país de Honduras. En cuanto la edad al momento del diagnóstico 19 de los casos fueron diagnosticados entre 1 mes a 6 meses con una

mediana de 1.5 meses y una media de 2.2 meses; el caso más tempranamente reportado fue un neonato de 7 días de vida. Es importante destacar que, en el caso de nuestra institución al ser un centro nacional de referencia, muchos pacientes ya cuentan con diagnóstico en la etapa neonatal realizado por cardiólogos pediatras en hospitales materno infantiles y son referidos para continuar controles en el HNNBB posterior al mes de vida, por lo cual la edad más frecuente al momento del diagnóstico en nuestra institución osciló más allá del primer mes. La media de edad de todo nuestro grupo de estudio al momento del diagnóstico osciló en 4 meses y la mediana en 3 meses. La edad más frecuente a la cual se realizó la cirugía osciló entre los 2 a los 5 años con 19 casos, una edad media al momento del procedimiento de 2 años 5 meses y una mediana de 2 años, lo cual contrasta con la edad media reportada en los países desarrollados que ronda los 14 meses,<sup>7</sup> y varía respecto al estudio llevado a cabo por Salazar H<sup>6</sup> entre 2005 a 2008 en el HNNBB quien encontró que la edad más frecuente a la que se realizaba intervención quirúrgica oscilaba en mayores de 5 años. Muchos estudios han demostrado una significativa morbilidad y mayor tasa de reintervenciones en niños que se someten a reparación quirúrgica antes de los 3-6 meses de edad, sin embargo, en nuestro estudio solo se reporta un caso el cual fue sometido a los 5 meses de edad a cirugía correctiva total con buena evolución clínica.

En nuestro estudio el 100% de los pacientes contó para su diagnóstico con estudios de gabinete tales como radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma, siendo los hallazgos más frecuentemente encontrados la Cardiomegalia (25 casos) y la hipertrofia ventricular derecha; en cuanto a las variantes anatómicas de TOF encontradas, en nuestro estudio únicamente reportamos 2 casos de TOF con atresia pulmonar lo que corresponde al 4% de los casos y contrasta con lo reportado en la literatura donde se reporta este hallazgo en el 15 a 20% de los pacientes, cabe destacar que ambos pacientes fueron sometidos a realización de fístula sistémico pulmonar como medida de paliación de síntomas. La tetralogía de Fallot con ausencia de válvula pulmonar y la pentalogía de Fallot fueron los tipos menos frecuentes sólo reportados en 1 caso cada uno, lo cual es similar a lo reportado en la literatura.

En cuanto al tipo de intervención quirúrgica el más frecuentemente realizado en nuestro centro hospitalario corresponde a la Cirugía Correctiva Total con un 86% y solamente en 7 de los 49 pacientes sometidos al estudio se realizó una fistula sistémico pulmonar como medida de paliación. Entre las complicaciones transquirúrgicas la mayoría de pacientes no presentó ninguna complicación durante el procedimiento, 1 paciente presentó Fibrilación Ventricular en sala de operaciones lo cual ocasionó su fallecimiento.

Entre las complicaciones postoperatorias se reportó que 17 pacientes presentaron más de una complicación durante el postquirúrgico; 12 pacientes correspondientes al 24.4% presentaron derrame pleural haciendo de este la complicación postquirúrgica más frecuentemente encontrada en nuestro estudio, lo cual concuerda con el estudio internacional llevado a cabo en España<sup>7</sup> donde el derrame pleural también fue la complicación más frecuente encontrada en 15 pacientes (21.7%) y al igual que lo reportado por Salazar H entre 2005 y 2008 en el HNNBB<sup>6</sup> quién reportó derrame pleural como complicación más frecuente en el 49% de los pacientes. Como segunda complicación más frecuente en nuestro estudio se reportó que 12 pacientes (24.4%) fueron reportados con Sepsis en el postquirúrgico; 10 pacientes presentaron arritmias, de los cuales 5 correspondieron a Taquicardia Supraventricular con necesidad de cardioversión y manejo farmacológico, en 1 paciente se reportó Taquicardia sinusal, en 3 pacientes bloqueo AV de primer grado y en 1 paciente se reportó bloqueo AV de tercer grado en el primer día postoperatorio, con necesidad de uso de marcapasos externo sin embargo fallece al tercer día postoperatorio, datos que contrastan con el estudio publicado en España que fue llevado a cabo en el Hospital Universitario Carlos Haya en Málaga<sup>7</sup> en el año 2016 donde la arritmia más frecuentemente encontrada fue la taquicardia ectópica de la unión en el 18.8%. El resto de complicaciones reportadas correspondieron a falla cardíaca derecha en 5 pacientes, neumonía en 5 pacientes, hemorragia, falla renal, falla hepática, neumotórax, dehiscencia de herida operatoria e infección del sitio quirúrgico en menor proporción; cabe destacar que 14 pacientes no presentaron ninguna complicación. La media de tiempo de circulación extracorpórea fue de 115.7 minutos (rango de 44 minutos a 230 minutos) y un tiempo de circulación extracorpórea más largo se asoció con mayor número de complicaciones en los

pacientes. En 36 casos, los días de ventilación mecánica oscilaron entre 0 a 5 días, siendo 10 pacientes extubados inmediatamente posterior a finalizar el procedimiento quirúrgico. Solamente en 3 pacientes fue necesario soporte ventilatorio invasivo por más de 30 días. El 44.8% de los casos que corresponden 22 pacientes presentaron estancia en unidad de cuidados intensivos entre 0 a 5 días, como hallazgo importante estos pacientes presentaron tiempos de circulación extracorpórea menores a 100 minutos, mientras que los pacientes con estancias en cuidados intensivos mayores a 6 días tuvieron tiempos de circulación extracorpórea mayores a 100 minutos. En 26 pacientes no se reportaron defectos residuales y en 22 sí se reportaron, dentro de ellos el defecto residual más frecuente fue la CIV. 9 pacientes de nuestro estudio se reportaron con necesidad de reintervención, 3 de ellos fueron reintervenidos y 3 pacientes fallecieron al realizar la reintervención 1 de ellos por severa estenosis infundibular, otro paciente durante la revisión de hemostasia por sangrado masivo y el tercero durante la reintervención por fístula sistémico pulmonar obstruida.

El seguimiento de los pacientes se realizó hasta 6 meses posterior al procedimiento quirúrgico reportándose una tasa de mortalidad del 14.3% y una tasa de supervivencia de 85.7%. Estudios de países desarrollados reportan tasas de mortalidad bajas de menos del 3%, mientras que las tasas de mortalidad de países en vías de desarrollo son más altas entre 6,9-15,3%<sup>1</sup>, evidenciando porcentajes similares a los reportados en nuestro estudio. En el primer mes postoperatorio se reportaron únicamente 5 pacientes ingresados, 2 de ellos con larga estancia en unidad de cuidados intensivos debido a múltiples complicaciones, 1 de ellos en reingreso por neumonía adquirida en la comunidad, 1 por Insuficiencia Cardíaca congestiva, y 1 de ellos en reingreso por dehiscencia de herida operatoria, al tercer mes postquirúrgico solamente reportamos 1 paciente que reingresó nuevamente por cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva; destacando que este paciente corresponde al reportado como variante anatómica de TOF con ausencia de válvula pulmonar. Ningún paciente falleció posterior al primer mes postoperatorio. La tasa de Mortalidad específica por causa (TME) en nuestro estudio fue de 7.6 x 1000 habitantes

## **XI. CONCLUSIONES**

### 1. Perfil Sociodemográfico y Epidemiológico:

- Se analizaron 49 expedientes clínicos de niños con Tetralogía de Fallot, de los cuales el 86% recibió cirugía correctiva y el 14% cirugía paliativa.
- La distribución por género fue equitativa, con un 50% de pacientes femeninos y un 50% masculinos.
- La mayoría de los pacientes provienen de áreas rurales (44.9%) y urbanas (40.8%) de El Salvador, con una representación significativa de la región oriental.
- La mayoría de los diagnósticos se realizaron entre 1 mes y 6 meses de edad, y la intervención quirúrgica predominante se llevó a cabo entre los 2 y 5 años de edad.

### 2. Variantes anatómicas de Tetralogía de Fallot:

- Únicamente se reportó un 4% de pacientes con variante anatómica de atresia pulmonar y un 2% de pacientes con variante anatómica de ausencia de válvula pulmonar.
- En pacientes con hipoplasia de ramas pulmonares o atresia pulmonar se practicó inicialmente una fístula sistémica pulmonar y posteriormente una cirugía correctiva, algunos pacientes aún se encuentran a espera de reintervención.

### 3. Métodos Diagnósticos y Terapéuticos:

- Todos los pacientes se sometieron a rayos X de tórax, ecocardiograma y electrocardiograma. Un 22.4% también se sometió a un AngioTAC cardíaco.
- La cardiomegalia fue la condición más observada en los rayos X de tórax.
- En los electrocardiogramas, la hipertrofia del ventrículo derecho fue el hallazgo predominante.
- La mayoría de los pacientes recibió tratamiento médico previo a la cirugía, siendo el propranolol el medicamento más comúnmente administrado.

#### 4. Complicaciones Trans y Post quirúrgicas:

- Durante el procedimiento quirúrgico, la mayoría de los pacientes (87.8%) no presentó complicaciones. Las complicaciones observadas incluyeron hemorragia, arritmia y paro cardiorrespiratorio.
- Post quirúrgicamente, las complicaciones cardíacas fueron las más frecuentes, seguidas por complicaciones pulmonares e infecciones sistémicas. La sepsis y el derrame pleural fueron las complicaciones más comunes dentro de estas categorías.

#### 5. Sobrevida de los pacientes

- Hay una mejora notable y continua en el estado de salud de los pacientes con el tiempo. El número de niños saludables aumentó de 37 en el primer mes a 42 en el sexto mes después de la intervención quirúrgica.
- El número de niños que permanecieron ingresados disminuyó significativamente con el tiempo, pasando de 5 en el primer mes a ninguno en el sexto mes.
- La tasa de mortalidad se mantuvo constante después del primer mes, con 7 fallecimientos, lo que representa una tasa de mortalidad del 14.3%.
- La tasa de supervivencia a los seis meses después de la intervención quirúrgica fue del 85.7%.
- La tasa de mortalidad específica por causa (TME) para los pacientes con tetralogía de Fallot en nuestro estudio corresponde a 7.6 x 1000 habitantes.

## **XII. RECOMENDACIONES**

Para el ministerio de Salud:

### 1. Educación y Capacitación:

- Continuar con la educación médica continua acerca del tamizaje cardiaco neonatal para que este pueda ser empleado en la mayoría de recién nacidos previo al alta hospitalaria logrando mantener una detección temprana de cardiopatías congénitas.
- Continuar capacitando a los pediatras que atienden recién nacidos en los diferentes centros hospitalarios donde no se cuenta con cardiólogo pediatra en la toma de ecocardiografía funcional para una detección temprana de la tetralogía de Fallot y poder así instaurar una derivación temprana al hospital de tercer nivel y un tratamiento oportuno de la cardiopatía.
- Implementar programas educativos para padres y cuidadores, proporcionando información sobre la condición, manejo y cuidado en el hogar.

### 2. Mejoras en el diagnóstico prenatal:

- Mejorar la detección prenatal a través de la instauración de ecocardiografía fetal para aumentar el diagnóstico de Tetralogía de Fallot y otras cardiopatías congénitas logrando una intervención multidisciplinaria antes del nacimiento.

Para el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom:

### 1. Evaluación y mejora Continua de las estrategias de intervención quirúrgicas:

- Continuar evaluando y mejorando las estrategias de intervención quirúrgica y manejo postoperatorio para maximizar las tasas de éxito y minimizar las complicaciones y mortalidad. Esto incluye disminuir la edad de los

pacientes para que sean candidatos a Cirugía Correctiva y dar preferencia a la Cirugía Correctiva.

- Minimizar el tiempo de circulación extracorpórea en el transquirúrgico para lograr disminuir el riesgo de complicaciones.
- Garantizar que en la mayoría de niños diagnosticados con Tetralogía de Fallot se pueda realizar un AngioTAC cardíaco para evaluar de mejor manera la anatomía cardiovascular y así poder establecer un plan quirúrgico efectivo y tratar de minimizar el tiempo que el paciente será sometido a circulación extracorpórea.
- Contar con mayor número de médicos radiólogos especializados en angiotomografía cardíaca para que este estudio pueda estar disponible para la mayoría de pacientes que lo requieran y en el menor período de tiempo.

## 2. Registro en expedientes clínicos:

- Realizar una mejora en el registro de los estudios de gabinete en los expedientes de los pacientes para que puedan estar disponibles en forma digital los registros de los angioTAC cardíacos y así evitar el extravío de los reportes escritos que pueden ser de utilidad al momento de realizar estudios posteriores.

## 3. Análisis Detallado de los Casos de Mortalidad:

- Realizar un análisis detallado de los casos de mortalidad para identificar cualquier patrón o causa común que pueda ser abordada para mejorar las tasas de supervivencia.

## 3. Promover la Investigación Continua:

- Se sugiere a la comunidad médica del HNNBB continuar realizando investigaciones sobre el tema para evaluar continuamente las mejoras en

los programas médico-quirúrgicos, así como su efecto en las tasas de supervivencia y mortalidad.

#### 4. Colaboración Multidisciplinaria:

- Continuar con la realización de convenios y alianzas internacionales que fortalezcan económicamente los programas de cardiología y cirugía cardiovascular, para poder contar con mayor número de instalaciones que cuenten con el equipo necesario para realizar cirugías cardiovasculares y así intervenir oportunamente a un mayor número de niños con Tetralogía de Fallot.

### **XIII. CONSIDERACIONES ÉTICAS.**

La presente investigación se realizó a través de revisión de expedientes clínicos de pacientes diagnosticados con Tetralogía de Fallot en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom. Se respetó la identidad de los pacientes que fueron sujetos de estudio ya que no se utilizaron sus nombres.

Se asumió el compromiso de proteger la privacidad de los pacientes que se incluyeron en el estudio y se asignó un número correlativo a cada uno con el fin de respetar la confidencialidad de los participantes respetándose los principios de beneficencia, no maleficencia, autonomía y justicia. Se respetó la información obtenida y bajo ningún motivo sus resultados serán utilizados con fines de lucro; solo el investigador tendrá acceso a la base de datos del presente estudio.

No se utilizó consentimiento informado ya que los datos fueron recopilados a partir de los expedientes clínicos de cada uno de los pacientes. Los pacientes no fueron sometidos a ningún procedimiento invasivo que no se haya realizado previamente (rayos X de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, TAC, intervención quirúrgica).

La información recabada se sometió a evaluación y aprobación de protocolo por Comité de Ética del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom y se utilizará únicamente con el propósito de enriquecer el conocimiento científico y al finalizar el estudio, los resultados serán presentados públicamente respetando la identidad de los pacientes y serán dados a conocer a las personas interesadas respetando la confidencialidad de la información.

#### XIV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

AÑO	2021				2021				2021				2021				2021				2021				2021				2021				2021															
MES	FEBRERO				MARZO				ABRIL				MAYO				JUNIO				JULIO				AGOSTO				SEPTIEMBRE				OCTUBRE				NOVIEMBRE				DICIEMBRE							
SEMANAS	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4				
ACTIVIDADES																																																
ELABORACION DE PERFIL DE INVESTIGACIÓN																																																
ELABORACIÓN DE PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN																																																
ENTREGA DE PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN A COMITÉ BIPARTITO																																																
ENTREGA DE PROTOCOLO AL COMITÉ DE ÉTICA HOSPITALARIO																																																
EJECUCIÓN DEL PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN																																																
TABULACION, ANALISIS E INTERPRETACIÓN DE DATOS																																																
REDACCIÓN DE INFORME FINAL																																																
ENTREGA DE INFORME FINAL																																																
DEFENSA DE TRABAJO																																																



## XV. PRESUPUESTO

RECURSO	CANTIDAD	COSTO
COMPUTADORA	1	\$ 0 (YA EXISTENTE)
IMPRESIONES	500	\$200
PAPEL BOND	3 RESMA	\$ 12.00
LAPICEROS	3	\$1.00
GASTOS IMPREVISTOS		\$300 (APROX.)
INVERSIÓN ACADÉMICA		\$400
EMPASTADOS Y ANILLADOS	15	\$ 110
TOTAL		\$ 1023

## XVI. REFERENCIAS

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-sociedadspanola/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. R. Wilson, O. Ross and M.J. Griksaitis. Tetralogy of Fallot. Elsevier 2019. BJA Education, 19(11): 362e369 (2019) doi: 10.1016/j.bjae.2019.07.003
4. Christian Apitz, Gary D Webb, Andrew N Redington. Tetralogy of Fallot. Lancet 2009; 374: 1462–71 Published Online August 17, 2009 DOI:10.1016/S0140-6736(09)60657-7
5. Dr. Carlos J Troconis. (2014). Historia de la corrección quirúrgica de la Tetralogía de Fallot en nuestro país. Parte I. 21/11/2014, de Unidad Cardio-Quirúrgica Noreste. Caracas, RB de Venezuela. Sitio web: [https://svcardiologia.org/es/images/documents/Avance\\_Cardiologico/2014/articulos\\_N\\_34\\_vol4/07.%20Troconis%20C%20\(311-318\).pdf](https://svcardiologia.org/es/images/documents/Avance_Cardiologico/2014/articulos_N_34_vol4/07.%20Troconis%20C%20(311-318).pdf)
6. Salazar Hernández HE, (2010). Complicaciones postquirúrgicas inmediatas y mortalidad en pacientes con Tetralogía de Fallot que se sometieron a cirugía completa de corazón abierto en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo de enero 2005 a diciembre de 2008.
7. Cano-García, Macarena, & Cuenca-Peiró, Victorio, & Moreno-Samos, José Carlos, & Castillo-Martín, Rafael, & Ruiz-Alonso, Enrique, & Conejo-Muñoz, Lourdes, & Picazo-Angelín, Beatriz, & de Mora-Martín, Manuel, & Zabala-Argüelles, Juan Ignacio (2016). *Resultados y complicaciones postoperatorias en la corrección completa de la tetralogía de Fallot*. Cardiocore, 51(2),66-70.

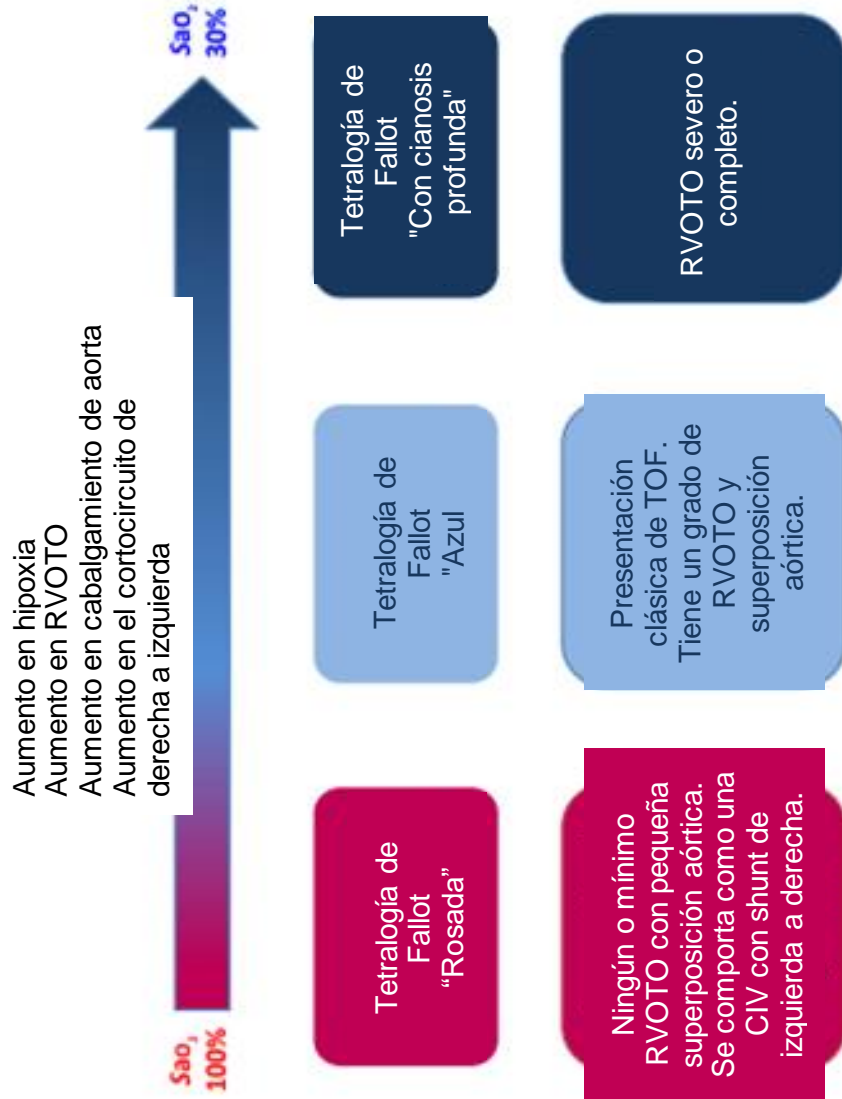
8. Kliegman R, Stanton B, St. Geme J, Schor N. Nelson tratado de Pediatría. 21th ed. Barcelona, España: Elsevier España; 2020
9. Alva Espinosa, Carlos. (2013). Tetralogía de Fallot: Actualización del diagnóstico y tratamiento. Revista mexicana de cardiología, 24(2), 87-93.
10. Flores Molina VA, (2019). Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom del 1 de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018.
11. Attie F, Zabal C, Buendía Hernández A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento. Editorial Médica Panamericana SA, 2ª edición 2013, capítulo 21.
12. Bailliard F, Anderson R. Tetralogy of Fallot. Orphanet J Rare Dis 2009; 4: 2
13. Park MK. The pediatric cardiology handbook. Philadelphia, PA: Elsevier; 2010. p. 130e40
14. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult. Part III: complex congenital heart disease. Circulation 2008; 117: 1340–50.
15. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: results of the modern era. Ann Surg 2000; 232: 508e14
16. Capelli H, Faella H: Cardiopatías congénitas. Tetralogía de Fallot. En: Cardiología 2000. Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana 1999; 2494-2502
17. G Dohlen, R R Chaturvedi, L N Benson, A Ozawa, G S Van Arsdell, D S Fruitman, K-J Lee . (26/08/2008). Stenting of the right ventricular outflow tract in the symptomatic infant with tetralogy of Fallot. British Medical Journal, 95, 10. 21/09/21, De doi: 10.1136/hrt.2008.142794 Base de datos.
18. Siwik ES, Patel CR, Zahka KG: *Tetralogy of Fallot. En: The Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents* (6th ed). Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins 2001; pp 880-902
19. Sofia G. Berman, Patricia Baselga, Andrea Parnas Fernandez, Carlos Alvarez, Sandra Soto, Augusto Gonzalez. (2007). Evolución de los pacientes con tetralogía de Fallot. Hospital del Niño Jesús de San Miguel de Tucumán. Análisis de la base

de datos. 19/07/21, de Revista de la Federación Argentina de Cardiología Sitio web: [www.fac.org.ar](http://www.fac.org.ar)

20. Programa de seguimiento. Cirugía cardíaca por enfermedad cardiovascular congénita. Fondo Nacional de Recursos para los Institutos de Medicina Altamente Especializada. Uruguay (Ley 16.343). Disponible en <http://www.fnr.gub.ut/web2002/publicaciones/pdf/ProgSeguimiento%20CirugCard%20por%20Enfermedad%20Cardiovasc.pdf>
21. Johnna Forman, RN, MSN, PPCNP-BCa, \*, Rachel Beech, RN, MSN, CPNP-ACa , Lucy Slugantz, RN, BSNb , Amy Donnellan, RN, DNP, CPNP-ACc A Review of the Treatment of Fallot and Postoperative Management Crit Care Nurs Clin N Am 31 (2019) 315–328  
<https://doi.org/10.1016/j.cnc.2019.05.003ccnursing.theclinics.com> 0899-5885/19/ª 2019 Elsevier Inc. All rights reserved
22. Meléndez Claros AJ, (2017). Experiencia inicial en el abordaje de defectos cardíacos congénitos por cateterismo cardíaco en edad neonatal en el período de tiempo de enero 2015 a junio 2016, en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.
23. Argueta Velásquez HA, (2019), Complicaciones postquirúrgicas en pacientes sometidos a reparo de defectos del tabique ventricular en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el período de enero de 2011 a diciembre de 2016.

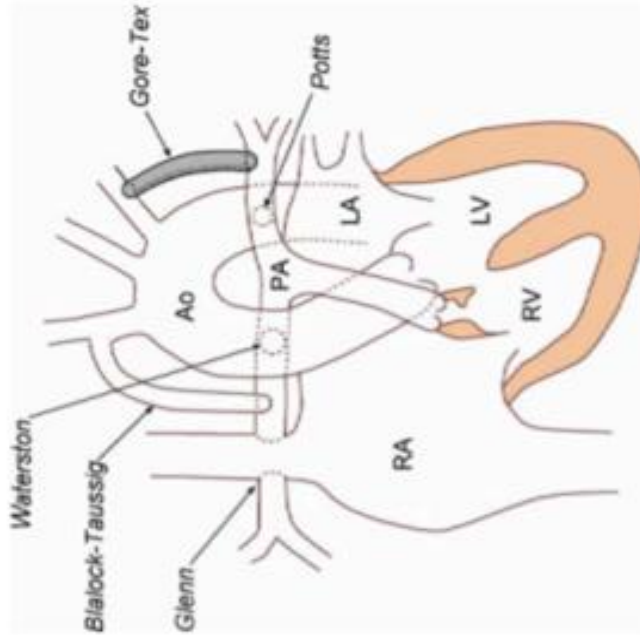
# XVII. ANEXOS

## ANEXO 1. FISIOPATOLOGÍA DE LA TOF



**RVOTO:** Obstrucción del Tracto de Salida del Ventrículo Derecho  
**CIV:** Comunicación interventricular

## ANEXO 2. DIFERENTES TIPOS DE CIRUGÍAS PALIATIVAS PARA TOF



**Ao:** Aorta

**RA:** Aurícula derecha

**LA:** Aurícula izquierda

**RV:** Ventriculo derecho

**LV:** Ventriculo izquierdo

**PA:** Arteria pulmonar

Un **shunt clásico de Blalock-Taussig (shunt BT)** conecta la arteria subclavia derecha o izquierda directamente a la arteria pulmonar derecha o izquierda.

Un **shunt BT modificado** consiste en un injerto de Gore-Tex que luego conecta la arteria subclavia a la arteria pulmonar. La ventaja de un shunt BT modificado es tener un flujo sanguíneo más controlado.

Un **shunt de Waterston** conecta la aorta ascendente a la arteria pulmonar principal o derecha.

El **shunt de Potts** conecta la aorta descendente a la arteria pulmonar.

### ANEXO 3. ELEMENTOS DE LA PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

Paciente población	o	Niños de 0 a 5 años con diagnóstico de tetralogía de Fallot que se les realizó corrección del defecto en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.
Evento de interés	de	Revisar las complicaciones médicas presentadas en el postoperatorio inmediato y hasta 6 meses posteriores a la cirugía.
Resultados		<ul style="list-style-type: none"><li>● Conocer el perfil de la población infantil a quien se le realizó corrección quirúrgica de la tetralogía de Fallot.</li><li>● Conocer los tipos de Tetralogía de Fallot operada en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.</li><li>● Conocer los factores que determinan el tipo de intervención quirúrgica empleada en los niños con Tetralogía de Fallot.</li><li>● Conocer las complicaciones transquirúrgicas y postquirúrgicas de los pacientes con Tetralogía de Fallot en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.</li><li>● Determinar la sobrevida de los niños con Tetralogía de Fallot en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom hasta 6 meses posterior a la cirugía.</li></ul>

**ANEXO 4. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES DEL ESTUDIO PERFIL Y SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO EN NIÑOS DE 0 A 5 AÑOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM DEL 1 DE ENERO 2015 A 31 DICIEMBRE 2020.**

OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES.				
OBJETIVO 1: Conocer el perfil sociodemográfico y epidemiológico de los niños con tetralogía de Fallot				
Variable	Definición Operacional	Indicador	Tipo de variable	Valor
Edad	Tiempo cronológico desde el nacimiento hasta el momento de la evaluación	Media de edad al momento del diagnóstico	Cuantitativa continua	0- 1 m 1m-6m 6m-1 año 1 a- 2 a Mayor de 2 años
Sexo	Sexo biológico con el que nació el paciente	Sexo más frecuente Razón entre sexos	Cualitativa nominal	Masculino Femenino Indeterminado
Edad de intervención quirúrgica	Tiempo cronológico desde el nacimiento hasta el momento de la intervención quirúrgica.	Media de edad al momento de la intervención quirúrgica.	Cuantitativa continua	0- 1 m 1m-6m 6m-1 año 1 a- 2 a Mayor de 2 años
Zona demográfica de procedencia	Características demográficas de la comunidad	Frecuencia del área geográfica	Cualitativa nominal	Rural Urbano
Región demográfica de procedencia	Zona territorial delimitada por características naturales	Frecuencia por departamento de El Salvador	Cualitativa nominal	Santa Ana Ahuachapán Sonsonate Chalatenango La Libertad San Salvador Cuscatlán La Paz San Vicente Cabañas

				San Miguel Usulután Morazán La Unión
<b>Objetivo 2: Clasificar a los pacientes por variante de tetralogía de Fallot diagnosticado en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom.</b>				
Variable	Definición operacional	Indicador	Tipo de variable	Valor
Fallot Rosa	Estenosis Pulmonar Moderada: gradiente a través de la válvula pulmonar de 30-80 mmhg Cabalgamiento discreto de la aorta CIV pequeño: menos de 4 mm o relación tamaño del defecto septal respecto al diámetro del anillo aórtico (CIV: An Ao) menos de 1/3	Frecuencia de Fallot Rosa	Cualitativa nominal	Si No
Tetralogía de Fallot	Estenosis pulmonar moderada: gradiente a través de la válvula pulmonar de 30-80 mmHg Aorta cabalgante sobre el ventrículo derecho CIV subaórtica mayor a 4mm o CIV: An Ao mayor a 2/3	Frecuencia de Fallot atípico	Cualitativa nominal	Si No
Tetralogía de Fallot con atresia Pulmonar	Tipo 1: estenosis pulmonar con ductus arterioso persistente Tipo 2: estenosis pulmonar con ductus arterioso persistente + arterias pulmonares hipoplásicas Tipo3: La vía anómala de flujo a los pulmones es un ductus o colaterales pero además las dos arterias pulmonares, la que va al pulmón derecho y la que va	Frecuencia de tipos de tetralogía de Fallot con atresia pulmonar	Cualitativa nominal	Si No

	al pulmón izquierdo, no son confluentes (no están unidas) y nacen cada una y reciben sangre de un sitio distinto. Tipo 4: estenosis pulmonar con colaterales sistémicas aorto pulmonares			
Tetralogía de Fallot con ausencia de válvula pulmonar	Agenesia de válvula pulmonar Aorta cabalgante CIV mayor 4 mm Hipertrofia ventrículo derecho	Frecuencia de tetralogía de Fallot con ausencia de válvula pulmonar	Cualitativa nominal	Si No
<b>Objetivo 3: Identificar los métodos diagnósticos y terapéuticos utilizados en los niños con Tetralogía de Fallot que consultan en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.</b>				
Variable	Definición operacional	Indicador	Tipo de variable	Valor
Rx de tórax	Imagen general de la silueta cardíaca Tamaño del corazón de niños con tetralogía de Fallot Arco aórtico lateralizado a la derecha	Identificar, la media y la frecuencia de los hallazgos encontrados en la radiografía	Cualitativa nominal	Imagen: Normal En forma de bota Tamaño del corazón: Menor de 0.5 Mayor de 0.5 Arco aórtico a la derecha: Si No
EKG	Estudio de gabinete empleado al momento del diagnóstico caracterizado por: Desviación del eje a la derecha Patron RsR Hipertrofia de Ventrículo derecho	Identificar la frecuencia de los hallazgos característicos en el EKG	Cualitativa nominal	Patrón RsR: Si No Hipertrofia de Ventrículo derecho Si No Normal Si No

	Normal			
<b>Ecocardiograma</b>	<p>Estudio de gabinete empleado al momento del diagnóstico caracterizado por:</p> <p>Grado de cabalgamiento aortico: menor o mayor de 50%</p> <p>Estenosis pulmonar: Ligera: gradiente inferior a 30 mmHg Moderada: gradiente entre 30-80mmHg Severa: gradiente mayor a 80 mmHg</p> <p>Tamaño del anillo de la válvula pulmonar: con un rango normal entre 10.8 +/- 5.4 mm</p> <p>Fracción de eyección: según la AHA el valor normal oscila entre 50-75%</p>	Identificar la media de los cambios en el ecocardiograma	Cualitativa nominal	<p>Grado de cabalgamiento aórtico Menor a 50% Mayor a 50%</p> <p>Estenosis pulmonar: Ligera Moderada Severa</p> <p>Tamaño del anillo de la válvula pulmonar: Menor de 5 mm 5 a 10 mm 10 a 15 mm Mayor a 15 mm</p> <p>Fracción de eyección: Menor de 50% 50-75% Mayor de 75%</p>
<b>AngioTAC</b>	<p>Estudio cardiaco no invasivo que utiliza rayos X para tomar imágenes del corazón y valorar la anatomía de las arterias coronarias, evaluando:</p> <p>Foramen oval permeable</p> <p>Arco aortico derecho</p> <p>Atresia de la arteria pulmonar</p>	Identificar la frecuencia de los hallazgos anatómicos en el AngioTAC	Cualitativa nominal	<p>Cuenta con AngioTAC cardiaco: Sí No</p>

	Anomalías de las arterias coronarias  Persistencia del conducto arterioso			
<b>Objetivo 3: Identificar los métodos diagnósticos y terapéuticos utilizados en los niños con Tetralogía de Fallot que consultan en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.</b>				
<b>Variable</b>	<b>Definición operacional</b>	<b>Indicador</b>	<b>Tipo de variable</b>	<b>Valor</b>
Cirugía paliativa: Blalock Taussig modificado	Empleada en niños con tetralogía de Fallot con cianosis profunda inadecuada para la reparación neonatal temprana	Frecuencia de cirugía paliativa	Cualitativa nominal	Si No
Cirugía correctiva total	Implica el uso de un parche para el cierre de CIV y septar de nuevo la aorta al VI	Frecuencia de cirugía correctiva total	Cualitativa nominal	Si No
<b>Objetivo 4: Enumerar en orden de frecuencia las complicaciones transquirúrgicas y postquirúrgicas y su período de presentación en los niños sometidos a corrección de tetralogía de Fallot.</b>				
<b>Variable</b>	<b>Definición operacional</b>	<b>Indicador</b>	<b>Tipo de variable</b>	<b>Valor</b>
Necesidad de cuidados intensivos	Es la cantidad de días que el paciente permanece en cuidados intensivos	Media de días	Cuantitativa nominal	0 a 5 días 6 a 10 días 11 a 15 días 16 a 30 días Más de 30 días

Días de ventilación mecánica invasiva	Días que los niños postquirúrgicos permanecen con ventilación mecánica	Promedio en base al número de días de ventilación mecánica	Cualitativa ordinal	0 a 1 día 2 a 5 días 6 a 10 días Mas de 10 días
Complicaciones Hemodinámicas	Son aquellas que involucran fallo de bomba cardíaca que puede conducir a shock	Frecuencia de complicaciones hemodinámicas	Cualitativa nominal	Hemorragia Shock cardiogénico
Complicaciones del SNC	Lesión a nivel del SNC manifestada con signos y síntomas neurológicos	Frecuencia de complicaciones del SNC	Cualitativa nominal	Edema cerebral Convulsiones
Complicaciones pulmonares	Lesiones pulmonares que causan fallo respiratorio y daño al parénquima pulmonar	Frecuencia de complicaciones pulmonares	Cualitativa nominal	Atelectasia Derrame pleural Neumonía
Complicaciones renales	Lesiones renales que pueden causar daño reversible o irreversible a nivel del parénquima	Frecuencia de complicaciones	Cualitativa nominal	Insuficiencia renal aguda Desequilibrio hidroelectrolítico
Complicaciones infecciosas	Entidades infecciosas secundarias al acto quirúrgico	Frecuencia de complicaciones	Cualitativa nominal	Sepsis Flebitis Infección del sitio quirúrgico
Complicaciones cardíacas	Daño directo o secundario al miocardio	Frecuencia de complicaciones	Cualitativa nominal	Arritmia Insuficiencia cardíaca Hipertensión arterial
Evolución postquirúrgica	Período que transcurre entre el final de una operación y la completa recuperación del paciente, o la recuperación parcial del mismo, con secuelas.	Media de evolución	Cualitativa Nominal	Vivo: si o no Fallecido: si o no
Período de presentación de las complicaciones	Periodo que Comienza inmediatamente después de la cirugía y continua hasta que el paciente es dado de alta del cuidado médico, definiéndose: transquirurgicas: durante la cirugía	Frecuencia del periodo de complicaciones	Cualitativa nominal	Transquirurgica Postquirúrgica

	Inmediatas en las primeras 24 horas posterior a la cirugía Mediatas: del 2 día al 21° día postquirúrgico Tardías: más de 21 días posterior a la cirugía			
<b>5.Determinar la sobrevida de los pacientes diagnosticados con Tetralogía de Fallot en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom.</b>				
Variable	Definición operacional	Indicador	Tipo de variable	Valor
Sexo	Sexo biológico del paciente al momento de la intervención quirúrgica	Porcentaje entre sexos	Cualitativa nominal	Masculino Femenino Indeterminado
Edad	Edad: tiempo cronológico en el momento de la intervención quirúrgica	Media de edad al momento de la intervención quirúrgica	Cualitativa ordinal	0-6 meses 6 meses a 1 año Mayor de un año
Cirugía realizada	Tipo de intervención quirúrgica realizada	Frecuencia del tipo de intervención quirúrgica	Cualitativa nominal	Fistula Blalock -Taussig Cirugía correctiva total
Factores que contribuyen a la sobrevida	Complicaciones postquirúrgicas: resultados desfavorables que afectan negativamente el pronóstico de la enfermedad	Promedio de complicaciones relacionadas con la sobrevida del paciente	Cualitativa nominal	Hemodinámicas Infecciosas Cardíacas Neurológicas
Condición del paciente posterior a la cirugía	Estado de salud del paciente posterior a la cirugía: en su primer control al mes postquirúrgico, a los 3 meses y a los 6 meses posterior a la intervención	Porcentaje de la condición del paciente	Cualitativa nominal	Saludable Ingresado Fallecido

**ANEXO 5. EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA Y ESTUDIO PREQUIRÚRGICO EN NIÑOS DE 0 A 5 AÑOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM (2015-2020)**

Estudio de gabinete	Puntos Clave
Rayos X de tórax	"Corazón en forma de bota" causado por hipertrofia del ventrículo derecho Reducción de las marcas vasculares pulmonares debido a Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho
Gases arteriales	PaO <sub>2</sub> baja, que no aumenta con oxigenoterapia. Excluye signos de descompensación. (por ejemplo, lactato y bicarbonato)
Electrocardiograma	Desviación del eje a la derecha Onda R alta en V1: hipertrofia ventricular derecha Ondas P altas (P pulmonale): agrandamiento auricular derecho Excluir arritmias
Ecocardiograma	Confirma el diagnóstico. Preguntas Clave: (i) ¿Qué tan grave es la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho? ¿A qué nivel es la obstrucción? (ii) ¿Cómo es la anatomía intracardiaca? (iii) ¿Cuáles son los defectos congénitos asociados, incluida la anatomía coronaria?
Cateterismo cardíaco	Casi nunca se requiere a menos que se planifique una intervención terapéutica; Rara vez se puede utilizar en casos complejos para delinear la anatomía coronaria, evaluar colaterales, y obtener medidas de presión intracardiacas.

Available from: <https://bestpractice.bmj.com/topics/engb/701>. [Accessed 31 May 2021]

## ANEXO 6. INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS



**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR  
FACULTAD DE MEDICINA  
HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM.**

**INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS DEL TRABAJO DE INVESTIGACIÓN “PERFIL Y SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO DE LOS NIÑOS DE 0 A 5 AÑOS CON TETRALOGÍA DE FALLOT EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM EN EL PERIODO COMPRENDIDO DEL 1 DE ENERO 2015 A 31 DICIEMBRE 2020”**

**Investigados Principal:** Lisseth Noemy Heredia Galdámez.

### DATOS

**1. Sexo:** a) F :  b)M:  c) Ind:

**2. Procedencia:** a) rural:  b)urbano:

**3. Departamento de procedencia:** \_\_\_\_\_

### **4. Edad de diagnóstico de la tetralogía de fallot:**

Menos de 1 mes:

1m – 6m:

6m-1 año:

1 año- 2 años:

2 años en adelante:

### **5. Tratamiento médico recibido previo cirugía:**

a) Betabloqueadores:

b) Diuréticos:

c)Digitálicos:

d)Otro:

**6. Edad en que se realizó cirugía de tetralogía de fallot:**

- a) Menores de 6 meses:
- b)6 meses a 2 años
- c)2 años a 5 años:
- d)mayor de 5 años:

**7.Métodos diagnósticos usados:**

- a) Rx de tórax
- b) EKG
- c) Ecocardiograma
- d) AngioTAC cardíaco
- e) Todas

**8 . Características encontradas en la Rx de tórax:**

- a) Imagen en bota:
- b) Normal:
- c)Cardiomegalia
- e) Aorta desviada a la derecha:
- f) Vascularidad pulmonar aumentada

**9. Características encontradas en el EKG:**

- a) Hipertrofia biventricular
- b) Patrón RsR:
- c)Hipertrofia ventrículo derecho
- d)Normal

**10. Grado de cabalgamiento aórtico en el ecocardiograma:**

- a) Menor a 50%:
- b) Mayor a 50%

**11. Grado de estenosis pulmonar:**

- a) Gradiente inferior a 30 mmHg:
- b) Gradiente entre 30 y 80 mmHg:
- c)Gradiente mayor a 80 mmHg:

**12. tamaño del anillo de la válvula pulmonar:**

- a) Menor de 5 mm:
- b)5 a 10 mm:
- c)10 a 15 mm:
- d)Mayor a 15 mm:

**13. fracción de eyección al momento del diagnóstico:**

- a) Menor de 50%:
- b) 50-75%:
- c) Mayor de 75%:

**14. Variante anatómica de Tetralogía de Fallot**

- a) Fallot Rosado
- b) Con atresia pulmonar
- c) Con ausencia de válvula pulmonar
- e) Con hipoplasia pulmonar
- g) Pentalogía de Fallot

**15. Tipo de intervención quirúrgica:**

- a) Fístula sistémico pulmonar
- b) cirugía correctiva total

**16. Complicaciones transquirúrgicas:**

- a) arritmia
- b) Hemorragia
- c) Paro cardíaco
- d) Ninguna

**17. Complicaciones postquirúrgicas:**

- a) Insuficiencia cardíaca:
- b) Bloqueo AV:
- c) Otro tipo de arritmia:
- d) Atelectasia:
- e) Infección:
  - Sepsis:
  - Flebitis:
  - Neumonía:
  - Otras infecciones:
- f) Hemorragias:
- g) Insuficiencia renal
- h) Desequilibrio hidroelectrolítico
  - hiponatremia
  - Hiperkalemia
  - Otro tipo de desequilibrio:
- i) Edema cerebral
- j) Convulsiones
- k) Hipertensión arterial
- l) Otra complicación
- m) Ninguna complicación:

**18. Días de Ventilación mecánica**

- a) 0 a 1 día
- b) 2 a 5 días
- c) 6 a 10 días
- d) más de 10 días

**19. Días de estancia en Unidad de Cuidados Intensivos**

- a) 0 a 5 días
- b) 6 a 10 días
- c) 11 a 15 días
- d) 16 a 30 días
- e) Más de 30 días

**20. Características del Ecocardiograma postquirúrgico.**

- a) Con defecto residual
- b) Sin defecto residual
- c) Sin ecocardiograma postquirúrgico

**21. Necesidad de reintervención quirúrgica**

- a) Necesita reintervención
- b) No necesita reintervención

**22. Fue reintervenido quirúrgicamente**

- a) Sí
- b) No
- c) Fallece en reintervención

**23. Estado de salud al momento de su primer control en consulta externa de cardiología:**

- a) Saludable
- b) Ingresado
- c) Fallecido

**24. Estado de salud 3 meses posterior a la cirugía:**

- a) Saludable
- b) Ingresado
- c) Fallecido

**25. Estado de salud 6 meses posterior a la cirugía:**

- a) Saludable
- b) Ingresado
- c) Fallecido

