

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
ESCUELA DE POSGRADO ESPECIALIDADES MEDICAS



**“COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS EN NIÑOS DE 2 MESES A 17 AÑOS
CON TETRALOGIA DE FALLOT ATENDIDOS EN LA UNIDAD DE CUIDADOS
INTENSIVOS QUIRURGICOS, HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN
BLOOM DE 01 ENERO 2017- 31 DICIEMBRE 2019”**

PRESENTADO POR:

DRA. JUDITH IVANIA MIXCO SUÁREZ

PARA OPTAR AL TÍTULO DE:

ESPECIALISTA EN MEDICINA PEDIÁTRICA

ASESOR DE TEMÁTICO:

DR. SERGIO CARLOS VALLE

SAN SALVADOR, NOVIEMBRE DEL 2023

GLOSARIO DE SIGLAS

HNNBB: Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom

TOF: Tetralogía de Fallot

RACHS-1: Risk Adjustment in Congenital Heart Disease

UNICAR: Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

UCI: Unidad de Cuidados Intensivos

CIV: Comunicación interventricular

CIA: Comunicación interauricular

TSVD: Tracto de salida del ventrículo derecho

HVD: Hipertrofia del ventrículo derecho

HVI: Hipertrofia del ventrículo izquierdo

HBV: Hipertrofia biventricular

PCA: Persistencia del conducto arterioso

FSP: Flujo sanguíneo pulmonar

PGE-1: Prostaglandina E-1

ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva

BRD: Bloqueo de rama derecha

ECG: Electrocardiograma

JET: Taquicardia ectópica de la unión

RACHS-1: Risk Adjustment in Congenital Heart Disease

MSD: Miembro superior derecho

INDICE

RESUMEN	ii
ABSTRACT	iii
1. INTRODUCCION	ii
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	- 2 -
3. ANTECEDENTES	- 2 -
4. JUSTIFICACION	- 4 -
5. OBJETIVOS DE LA INVESTIGACION	- 5 -
6. MARCO TEORICO	- 6 -
CAPITULO I	- 6 -
CAPITULO II	- 10 -
CAPITULO III	- 15 -
CAPITULO IV	- 19 -
CAPITULO V	- 20 -
7. DISEÑO METODOLOGICO	- 22 -
8. PRESENTACION DE RESULTADOS	- 26 -
9. DISCUSION DE RESULTADOS	- 33 -
10. CONCLUSIONES	- 35 -
11. RECOMENDACIONES	- 35 -
12. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	-37-
ANEXOS	-39-

RESUMEN

La tetralogía de Fallot (TOF) es una de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes, tiene una incidencia de aproximadamente 1 a 3 por cada 10,000 nacimientos y representa del 7 al 10% de todas las malformaciones cardíacas, sin existir diferencias en cuanto al género (1). Su causa no es conocida, se han descrito anomalías cromosómicas como deleciones. (2). Las anomalías cardíacas que lo caracterizan son: comunicación interventricular, hipoplasia infundíbular (que puede ir desde la estenosis hasta la atresia pulmonar), cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha (1). El tratamiento es quirúrgico el cual dependiendo de la complejidad y anatomía cardíaca se realiza cirugías correctivas o cirugías paliativas. En el HNNBB, se realizan aproximadamente 200 cirugías cardíacas anualmente (3), incluyendo pacientes con TOF por la alta complejidad de la cardiopatía y del procedimiento quirúrgico generan complicaciones postquirúrgicas que incrementan la morbilidad. En el país se cuenta con pocos estudios que brinden información sobre estos datos, se realizó una recopilación de información de complicaciones postquirúrgicas en pacientes con TOF en el HNNBB, para determinar características demográficas como edad y sexo de los pacientes; determinar la tasa de mortalidad; establecer la duración de estancia en UCI de y clasificar según la escala RACHS-1 a los pacientes con tetralogía de Fallot que se someten a cirugía cardíaca.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, transversal cuantitativo haciendo una revisión sistemática de los datos obtenidos desde una fuente terciaria, se contó con una población de 55 pacientes con TOF sometidos a cirugías cardíacas correctivas y paliativas en el periodo de enero 2017 a diciembre 2019.

Resultados: La mayor cantidad de pacientes con TOF sometidos a cirugía cardíaca fue del sexo masculino, el rango de edad más afectado fue entre 2 años a 5 años. La tasa de mortalidad de los pacientes con TOF sometidos a cirugía cardíaca es alta, del 13% y la causa de defunción más frecuente se relacionó con falla cardíaca. De los 55 pacientes con TOF sometidos a cirugía cardíaca, el 58% de estos presentaron diferentes complicaciones postquirúrgicas. El grupo de cirugía de corrección total presentó el mayor número de eventos de complicaciones postquirúrgicas tanto sistémicas y locales. La complicación local más frecuente en el grupo de corrección total fue: falla cardíaca derecha y de cirugía paliativa: atelectasias. La complicación sistémica más frecuente en el grupo de corrección total fue: sepsis nosocomial y los de cirugía paliativa: sepsis nosocomial y choque cardiogénico. Se encontró que el promedio de días en UCI es prolongado, siendo ≥ 5 días en un 58.1%. Y según la escala RACHS-1 se clasificó al 69.1% como Riesgo 2 y al 30.1% como Riesgo 3; encontrando que en ambas categorías más de la mitad de los pacientes presentaron complicaciones postquirúrgicas.

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot (TOF) is one of the most common cyanotic congenital heart diseases, with an incidence of approximately 1 to 3 per 10,000 births and representing 7 to 10% of all cardiac malformations, with no gender differences (1). Its cause is not known, chromosomal abnormalities such as deletions have been described (2). The cardiac anomalies that characterize it are interventricular septal defect, infundibular hypoplasia (which can range from stenosis to pulmonary atresia), overriding of the aorta, and right ventricular hypertrophy (1). The treatment is surgical which, depending on the complexity and cardiac anatomy, corrective surgeries or palliative surgeries are performed. At the HNNBB, approximately 200 cardiac surgeries are performed annually (3), including patients with TOF and that, due to the high complexity of heart disease and the surgical procedure, generate complications that cause increases in morbidity. There are few studies in the country that provide information on post-surgical complications in these patients, so a collection of information on post-surgical complications in patients with TOF in the HNNBB was carried out to determine demographic characteristics such as age and sex of the patients. And determine the mortality rate; Also establish the length of stay in the ICU of and classify according to the RACHS-1 scale patients with Tetralogy of Fallot who undergo cardiac surgery.

Methods: A descriptive, retrospective, quantitative cross-sectional study was carried out, making a systematic review of the data obtained from a tertiary source, with a population of 55 patients with TOF who underwent corrective and palliative cardiac surgeries in the period from January 2017 to December . 2019.

Results: The largest number of patients with TOF who underwent cardiac surgery was male, with an average age between 2 years and 5 years. The mortality rate of TOF patients undergoing cardiac surgery is high, at 13%, and the most frequent cause of function was related to heart failure 58% of the patients presented different post-surgical complications. The total correction surgery group had the highest number of postoperative complication events, both systemic and local. The most frequent local complication in the total correction group was right heart failure and palliative surgery was atelectasis. The most frequent systemic complication in the total correction group was nosocomial sepsis and those in palliative surgery were nosocomial sepsis and cardiogenic shock. It was found that the average number of days in the ICU is prolonged, being ≥ 5 days in 58.1%. And according to the RACHS-1 scale, 69.1% were classified as Risk 2 and 30.1% as Risk 3; finding that in both categories more than half of the patients presented post-surgical complications

1. INTRODUCCION

Las malformaciones cardíacas a nivel mundial constituyen un grupo importante dentro de las malformaciones congénitas, con una incidencia de 2.17-12.3% y con un promedio de 6 por 1000 recién nacidos vivos y que tienen múltiples variantes y combinaciones que explica en gran medida que sea un reto diagnóstico y terapéutico (4). La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente, con una incidencia de un caso por cada 3.600 recién nacidos vivos; representa el 5-7% de todas las cardiopatías congénitas y afecta por igual a ambos sexos (5). Las anomalías cardíacas que lo caracterizan son: comunicación interventricular, hipoplasia infundíbular (que puede ir desde la estenosis hasta la atresia pulmonar), cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha (1). La corrección quirúrgica es el único tratamiento el cual puede ser paliativo y correctivo dependiendo de las características clínicas del paciente. El elevado índice de complicaciones asociadas a la cirugía cardíaca ocasiona incrementos en la morbilidad, invalidez y consumo de recursos.

El presente estudio se realizó del 01 enero del 2017 a 31 diciembre del 2019 y conto con una población de 55 pacientes con tetralogía de Fallot que se intervinieron quirúrgicamente entre cirugías de corrección total y cirugías paliativas en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom (HNNBB), y tuvo como objetivo identificar las complicaciones postquirúrgicas en aquellos pacientes con tetralogía de Fallot que se intervinieron, para generar conocimientos e identificar de forma temprana las posibles complicaciones que estos pacientes pueden desarrollar, asimismo se definieron características demográficas como edad y sexo más frecuentes; se determinó la tasa de mortalidad y se clasifico el riesgo de la cirugía según la escala de riesgo RACHS-1 a los pacientes sometidos a cirugía cardíaca; Por lo que esta investigación tiene como fin principal generar conocimiento para implementar mejores estrategias terapéuticas y poder disminuir la morbimortalidad de los pacientes pediátricos.

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las complicaciones postquirúrgicas más frecuentes en los niños sometidos a cirugía cardíaca, atendidos en la unidad de cuidados intensivos quirúrgicos del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom durante el periodo de enero 2017-diciembre 2019?

3. ANTECEDENTES

En el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, se realizan anualmente aproximadamente 200 cirugías cardíacas, según los datos encontrados en el estudio Programa de cirugía cardíaca congénita en un entorno de bajos ingresos y posguerra: una experiencia de 3 años en El Salvador realizado en el año 2020, donde se encontró que las cirugías cardíacas complejas no son realizadas de forma rutinaria, la mortalidad es alta siendo de forma general 12.7% entre cardiopatías cianóticas y acianóticas (3), en el estudio se menciona que es necesario realizar un análisis de las complicaciones postquirúrgicas por lo que el estudio descrito previamente ha servido de base para la realización de este nuevo estudio. Al realizar una búsqueda bibliográfica en las bibliotecas virtuales de las universidades nacionales, sobre estudios relacionados a complicaciones postquirúrgicas de pacientes con cardiopatías congénitas que se sometieron a cirugías cardíacas, se encontró un estudio de la Universidad de El Salvador, realizado en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom del año 2010, sobre complicaciones postquirúrgicas inmediatas y mortalidad en pacientes con TOF que se sometieron a cirugía completa de corazón abierto en el HNNBB, donde se encontró que el derrame pleural es la complicación más frecuente (49%), seguido por el fallo de bomba derecha (47%) e insuficiencia renal aguda (23.5%); y que la causa de defunción más frecuente se relacionó con falla de bomba derecha (6)

Otro de los estudios que se encontró relacionado a complicaciones postquirúrgicas en pacientes con cardiopatías congénitas atendidos en el HNNBB es sobre defectos del tabique interventricular donde se encontró que el reparo de estos defectos conlleva a un 3.9% de mortalidad (7)

En la literatura internacional se encontraron varios estudios en centros especializados en países desarrollados pero muy pocos informes en un entorno de recursos limitados como nuestro centro de salud. No se encontraron estudios específicos de tetralogía de

Fallot, pero se encontró un estudio similar enfocado en otra patología; en Guatemala, realizado en La Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala (UNICAR) en el año 2019, sobre la reparación de la conexión venosa pulmonar anómala total donde se encontró que la mortalidad fue del 23.5% y que la edad, peso y altura y cirugía de emergencia y ACHP (arresto circulatorio en hipotermia profunda) se asociaron significativamente con la mortalidad (8).

Entre los estudios de países desarrollados destaca uno realizado en la Unidad de Gestión del Corazón y Enfermedades Cardiovasculares, Hospital Regional Universitario Carlos Haya , Málaga, España, realizado en 2016 sobre Resultados y complicaciones postoperatorias en la corrección completa de la tetralogía de Fallot, donde se encontró que la mortalidad fue de 1.4%, la supervivencia del 98.6%, estancia promedio en UCI 11.3 días, entre las complicaciones mas frecuentes 15 pacientes presentaron derrames pleurales y 13 pacientes desarrollaron arritmias (10 taquicardia ectópica de la unión: JET, y 3 bloqueo auriculoventricular completo) (9).

4. JUSTIFICACION

La tetralogía de Fallot es una de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes siendo alrededor del 3,5% de todos los niños que nacen con una cardiopatía congénita, lo que corresponde a uno de cada 3600 o 0.28 de cada 1000 nacidos vivos (2). Estos pacientes pueden ser tratados quirúrgicamente de forma correctiva o paliativa y así prolongar su calidad de vida. Este tipo de cirugía por la complejidad de la propia enfermedad y del mismo procedimiento quirúrgico puede llevar a complicaciones postquirúrgicas importantes que ocasionan incrementos en la morbilidad, invalidez, aumento de estancia hospitalaria y consumo de recursos. Los centros médicos de países desarrollados realizan corrección total con tasas de mortalidad bajas, mientras que las tasas de mortalidad de países en vías de desarrollo son más altas 6,9-15,3%, (10), en el país no se cuenta con trabajos de investigación recientes que brinden datos sobre las tasas mortalidad de este tipo de intervención quirúrgica y en las complicaciones postquirúrgicas en pacientes pediátricos con tetralogía de Fallot que son sometidos a cirugías cardíacas, el último trabajo realizado que brinda datos de la Institución fue en el año 2010, donde se encontró que el derrame pleural es la complicación más frecuente (49%), seguido por el fallo de bomba derecha (47%) e insuficiencia renal aguda (23.5%); y que la causa de defunción más frecuente se relacionó con falla de bomba derecha (6), es por ello necesario que en nuestra institución: Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom que es un centro de referencia nacional, y que cuenta con el programa de cirugías cardíacas donde se tratan quirúrgicamente a los pacientes con tetralogía de Fallot, donde desde el año 2017 al 2019 se operaron 55 pacientes entre cirugías paliativas y correcciones totales, se obtengan datos recientes sobre las complicaciones más frecuentes cuando son sometidos a este tipo de cirugías para poder intervenir de forma oportuna en el tratamiento y así disminuir la morbimortalidad y mejorar la calidad de vida de dichos pacientes.

5. OBJETIVOS DE LA INVESTIGACION

Objetivo general:

Identificar las complicaciones postquirúrgicas en los niños de 2 meses a 17 años con tetralogía de Fallot, atendidos en la unidad de cuidados intensivos quirúrgicos, Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de 01 enero 2017-31 diciembre 2019.

Objetivos específicos:

1. Definir las características demográficas de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca.
2. Determinar la tasa de mortalidad de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca.
3. Describir las complicaciones postquirúrgicas presentes en los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía correctiva y los sometidos a cirugía paliativa.
4. Establecer la duración de la estancia en UCI de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca.
5. Clasificar según la escala "Risk Adjustment in Congenital Heart Disease" (RACHS-1) a los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca.

6. MARCO TEORICO

CAPITULO I

Generalidades de la anatomía cardiaca

ANATOMÍA CARDÍACA

El corazón es la bomba muscular que proporciona la energía necesaria para mover la sangre a través de los vasos sanguíneos. Ocupa la parte media del compartimiento del mediastino, sus dos tercios se encuentran en el hemitórax izquierdo (11).

La verdadera forma del corazón como proyección de la superficie frontal es más trapezoidal, con bordes horizontales superiores e inferiores, un borde derecho más o menos vertical justo fuera del borde del esternón y un borde izquierdo inclinado que se extiende hasta el vértice en el quinto espacio intercostal. El corazón está rodeado por una membrana llamada pericardio, quien mantiene los órganos en posición, este se divide en dos partes:

- Pericardio Fibroso: parte superficial de tejido conectivo, denso, regular, poco elástico y resistente.
- Pericardio Seroso: parte profunda, delgada y delicada. Compuesto por una cara parietal que se fusiona con el pericardio fibroso y la capa visceral, o epicardio. Entre ambas capas circula líquido pericárdico, quien reduce la fricción de estas capas, con una producción normal de 1mL/kg en niños o de 15-50 mL en adultos.

El miocardio es el tejido muscular cardíaco, responsable del bombeo del corazón. Cámaras cardíacas: El corazón se divide en cuatro cámaras, 2 superiores aurículas o atrios, y 2 cámaras inferiores llamadas ventrículos.

1- **Atrio derecho**: situado hacia atrás y a la derecha, de pared muscular bastante delgada, función contráctil modesta, esta cámara que recibe el retorno venoso sistémico a partir de las venas cava inferior (en la parte inferior del atrio, cuya válvula recibe el nombre de semilunar incompleta o de Eustaquio), vena cava superior (parte superior del atrio) y seno coronario (parte medial del atrio). Separada del atrio izquierdo por el tabique

o septum interauricular, cuya parte superior está constituido mayormente por tejido muscular, y la posteroinferior de tejido fibroso (foramen ovale).

La sangre que desemboca en el atrio derecho es baja en oxígeno y pasa al ventrículo derecho por la válvula tricúspide, esta última consta de 3 valvas unidas al ventrículo derecho por una cuerda tendinosa que se inserta en los músculos papilares. Las valvas se disponen en una inferior cerca del diafragma, otra medial junto al tabique interventricular y la tercera por el orificio de la arteria pulmonar.

2-Ventrículo derecho: Cámara que recibe sangre del atrio derecho; consta de un tracto de entrada (zona de repleción de prominentes columnas musculares) y otro de salida (zona infundibular de pared lisa) hacia la arteria pulmonar. Las fibras musculares de los ventrículos derecho e izquierdo constan de 3 capas, una superficial delgada longitudinal, una medial con fibras más o menos circulares y otra capa profunda

3-Atrio izquierdo: Cámara más distante que recibe sangre del pulmón a través de las venas pulmonares, 2 de ellas cerca del tabique interauricular y las otras 2 en dirección opuesta. En íntimo contacto con la aorta descendente, el esófago y la columna vertebral. Recibe sangre oxigenada y pasa al ventrículo izquierdo a través de la válvula mitral. La válvula mitral es redondeada, sus valvas formadas de tejido fibroso (bicúspide), al igual de la válvula tricúspide cuenta con cuerdas tendinosas y músculos papilares.

4-Ventrículo izquierdo: cavidad circular que recibe la sangre del atrio izquierdo y la envía hacia la aorta (la circulación sistémica) a través de las válvulas semilunares. Separada del ventrículo derecho por el tabique interventricular, que está formado por fibras musculares, aunque en la base es de tejido fibroso.

Arterias cardíacas

Las arterias disponen de tres capas: capa interna (túnica íntima de tejido endotelial), capa media (túnica media de tejido muscular) y capa externa (túnica externa o adventicia de tejido conectivo). Las arterias medianas y grandes tienen sus propios vasos en la túnica externa y pueden penetrar en la túnica media, denominados vasa vasorum.

- Arteria pulmonar: se divide en dos grandes troncos derecho e izquierdo, este último constituye la prolongación de esta arteria.
- Arteria aorta: es la arteria más grande del organismo, consta de una zona ascendente, un cayado aórtico (cabalga sobre el bronquio izquierdo) y una zona descendente, esta última se divide en aorta torácica y abdominal, separadas por el diafragma.
- Las arterias coronarias son ramas de la aorta ascendente, del cayado aórtico emerge el troncobraquicefálico el cual se divide en arteria subclavia derecha y carótida derecha; y la subclavia izquierda y carótida izquierda que nacen directamente del cayado aórtico.
- Arterias coronarias: izquierda y derecha, estas suministran la sangre al corazón, ambas se originan del bulbo aórtico. La arteria izquierda rodea parcialmente a la arteriapulmonar, aporta sangre a la parte anterior de los ventrículos, cuenta con una rama circunfleja.

La distribución de las coronarias no es igual en todos los corazones, se observan distintas variantes del desarrollo, que dan lugar a tres formas de irrigación cardíaca: una uniforme (igual desarrollo de ambas coronarias); otra en la que predomina el grupo coronario derecho y la tercera predomina el grupo coronario izquierdo.

Venas cardíacas

Compuestas por túnicas distintas: la íntima similar a la de las arterias (tejido endotelial), la media constituida por elementos elásticos y musculares en una red de tejido conectivo laxo o suave; la externa es mucho más gruesa que la de las arterias, puede contener elementos musculares. Las venas pueden contener bolsas membranosas llamadas válvulas (mayormente en venas de tamaño mediano y de las extremidades). Tanto las venas grandes como las medianas tienen sus propios vasos que corren por la túnica externa, denominados vasa vasorum.

- Seno coronario: dilatación venosa que se abre dentro de la aurícula derecha, desemboca en la aurícula derecha, protegido por la válvula de Tebesio; Antes de entrar al atrio esta dilatado.

- Vena pulmonar
- Vena cava inferior y superior

CLASIFICACION DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

Las cardiopatías pueden clasificarse en acianóticas y cianóticas. Las consecuencias fisiológicas de las anomalías cardíacas congénitas varían mucho, desde un soplo cardíaco o discrepancia en los pulsos en un niño asintomático, hasta una cianosis grave, insuficiencia cardíaca o colapso circulatorio.

Cardiopatías acianóticas: La sangre oxigenada sufre cortocircuito desde las cavidades cardíacas izquierdas hacia las derechas, pero sin que se mezcle con sangre no oxigenada en la circulación sistémica (12).

cardiopatías cianóticas: La derivación de derecha a izquierda (sangre venosa desoxigenada que se deriva al corazón izquierdo, reduce la saturación sistémica de oxígeno arterial. Si hay > 5 g / dL de Hb desoxigenada, se produce cianosis. La detección de cianosis se puede retrasar en bebés con pigmentación oscura. Las complicaciones de la cianosis persistente incluyen policitemia, acropaquía, tromboembolismo (incluyendo apoplejía), trastornos hemorrágicos, absceso cerebral e hiperuricemia.

Dependiendo de la anomalía, el flujo sanguíneo pulmonar se puede reducir, mantener normal o aumentar (lo que a menudo resulta en una insuficiencia cardíaca además de la cianosis). Los soplos cardíacos son audibles de forma variable y no son específicos (1).

Los defectos cardíacos congénitos también pueden entenderse y clasificarse funcionalmente, según si una lesión es acianótica o cianótica, que a su vez también puede separarse en lesiones con disminución o aumento del flujo sanguíneo pulmonar, o en lesiones con fisiología ventricular única. Esta clasificación ayuda con respecto a las implicaciones terapéuticas, ya que ayuda a distinguir los defectos que conducirán a la reparación o "corrección" biventricular, en lugar de la reparación y "paliación" univentricular. Sin embargo, la distinción entre acianótico o cianótico describe principalmente la fisiología de un paciente en un momento determinado y no ayuda con respecto a los detalles anatómicos de una lesión. (13)

CAPITULO II

TETRALOGIA DE FALLOT

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita habitualmente cianógena y compleja descrita por primera vez por Stensen en 1671, pero identificada como una entidad clínica por Etienne Fallot en 1888, quien con base en autopsias de enfermos portadores de la denominada "maladie blue" describió cuatro anormalidades morfológicas en el corazón: comunicación interventricular, hipoplasia infundíbular (que puede ir desde la estenosis hasta la atresia pulmonar), cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha (HVD) (1).

La incidencia es de aproximadamente 1 a 3 por cada 10,000 nacimientos y representa del 7 al 10% de todas las malformaciones cardíacas, sin existir diferencias en cuanto al género. Como sucede con la mayoría de las cardiopatías congénitas, su causa no es conocida (1).

Alrededor del 3,5% de todos los niños que nacen con una cardiopatía congénita tienen tetralogía de Fallot, lo que corresponde a uno de cada 3600 o 0,28 de cada 1000 nacidos vivos, afectando por igual a hombres y mujeres (2)

La mayor parte de los casos son de presentación esporádica, aunque existe un riesgo de recurrencia del 3% en gemelos de no haber otros familiares en primer grado afectados. Un estudio demostró que la microdelección del cromosoma 22q11 se observa en el 16% de los pacientes. también se asocia en aproximadamente 8% de los casos al síndrome de Down (1).

Esta cardiopatía se asocia con otras malformaciones cardíacas tales como la comunicación interauricular (35%), el arco aórtico derecho (30%), la persistencia de vena cava superior izquierda conectada al seno coronario (10%), el origen de la arteria descendente anterior de la coronaria derecha, la cual cruza el infundíbulo del ventrículo derecho (2-5%), la ausencia de la válvula pulmonar (3%), la arteria subclavia izquierda aberrante con arco aórtico derecho (3%), el defecto del septo atrioventricular (2%) y otras con menor frecuencia, como la ausencia de rama pulmonar izquierda, la ventana aortopulmonar, la persistencia del conducto arterioso y la coartación de la aorta (1)

FISIOPATOLOGIA

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 estará reducido. Si el conducto arterioso está permeable, podría existir mayor flujo a los pulmones y saturación sistémica adecuada (1).

La descripción original de la tetralogía de Fallot incluyó las cuatro anomalías: una gran CIV, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), HVD y un encabalgamiento de la aorta. En la actualidad sólo son necesarias dos anomalías (una CIV suficientemente grande para igualar las presiones en ambos ventrículos y una obstrucción del TSVD). La HVD es secundaria a la obstrucción del TSVD y a la CIV (1).

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 aortica, 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. La CIV en la tetralogía de Fallot es un defecto perimembranoso con extensión a la región subpulmonar. La inserción anormal del septum infundibular es la causante de la comunicación interventricular y de cierto grado de dextroposición de la aorta. En la mayoría de los casos, la comunicación interventricular es perimembranosa con extensión a la región infundibular y, con menos frecuencia, de tipo muscular. Son pocos los casos que se asocian a una comunicación interventricular interinfundibular(1).

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. 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 medias. Existen tres circunstancias que provocan insuficiencia cardiaca en la tetralogía de Fallot: la coartación de la aorta, la comunicación interventricular restrictiva y la hipertensión arterial sistémica (1)

Existe un espectro de Fallot donde se comparte rasgos anatómicos similares a grados extremos de tetralogía de Fallot en la cual, la marcada desviación del tabique infundibular puede producir atresia del infundíbulo del ventrículo derecho por su adosamiento a la pared anterior de esta cámara, el cual puede ser de tamaño normal o corto en su extensión. Otras veces el infundíbulo del ventrículo derecho termina en fondo de saco, y con menos frecuencia la atresia es exclusivamente valvular. La comunicación interventricular es la misma encontrada en la tetralogía de Fallot: perimembranosa con extensión infundibular

La ausencia de la válvula pulmonar es una variante poco frecuente de la tetralogía de Fallot (3-6 %). La estenosis del anillo con ausencia de tejido valvular se asocia una dilatación del tronco y ramas pulmonares que pueden obstruir de forma significativa las vías respiratorias. Esta obstrucción es la principal causa de muerte de la enfermedad en edad neonatal (14).

MANIFESTACIONES CLINICAS:

La presentación clínica, depende fundamentalmente del grado de obstrucción pulmonar. La cianosis puede estar atenuada por la presencia de un conducto arterioso permeable. Con el paso de días o algunas semanas, la estenosis infundibular se acentúa, la cianosis aparece y eventualmente desencadena crisis de hipóxica. Al nacer se ausculta un soplo cardíaco expulsivo pulmonar. La disnea de esfuerzo, la posición en cuclillas o los episodios hipóxicos se desarrollan más tarde, incluso en los lactantes levemente cianóticos. En algunos lactantes con tetralogía de Fallot acianótica, ésta puede ser asintomática o mostrar signos de ICC por un gran cortocircuito ventricular izquierda-

derecha. En los pacientes con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar se observa una cianosis intensa inmediatamente después del nacimiento (1).

EXPLORACION FISICA

Se observan grados variables de cianosis, taquipnea y acropaquía (en los lactantes mayores y en los niños). Es habitual la presencia de golpeteo del ventrículo derecho a lo largo del borde esternal izquierdo y de un frémito sistólico en la zona superior y media del borde esternal izquierdo (50%); además se puede auscultar un chasquido de expulsión originado en la aorta. Se ausculta un soplo sistólico prolongado, sonoro (grado 3 a 5/6), de eyección, en la zona media y superior del borde esternal izquierdo. Este soplo se origina por la estenosis pulmonar pero se puede confundir con facilidad con el soplo holosistólico regurgitante de una CIV. Cuanto más intensa sea la obstrucción del TSVD, más breve y suave será el soplo sistólico. En el neonato intensamente cianótico con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar, el soplo cardíaco falta o es muy débil, aunque en ocasiones se puede oír un soplo continuo que representa a una PCA. En la forma acianótica se ausculta un soplo sistólico prolongado, resultante de una CIV y una estenosis infundibular, a lo largo de todo el borde esternal izquierdo, sin que exista cianosis. Así pues, los hallazgos de la auscultación se parecen a los de una CIV de escaso cortocircuito (aunque, al contrario que la CIV, el ECG muestra Hipertrofia del ventrículo derecho (HVD) o Hipertrofia biventricular (HBV)). Ver Figura 1 de Anexo.

ELECTROCARDIOGRAFIA

En la tetralogía de Fallot cianótica se observa la desviación del eje a la derecha (DED) (+120 a +150 grados). En la forma acianótica, el eje QRS es normal, además es habitual la HVD, pero el patrón de tensión es insólito (porque la presión en el ventrículo derecho no es suprasistémica). La HBV se puede observar en forma acianótica. En ocasiones existe hipertrofia de aurícula derecha (HAD) (15).

ESTUDIOS RADIOLÓGICOS

Tetralogía cianótica de Fallot

El tamaño del corazón es normal o menor de lo normal, y disminuye la vascularización pulmonar. Un segmento cóncavo de la arteria pulmonar principal con la punta hacia arriba como corazón en forma de bota o zapato sueco es característico. Ver Figura 2 de anexo. Puede haber aumento de tamaño de la aurícula derecha (25%) y un cayado aórtico a la derecha (25%).

Tetralogía acianótica de Fallot

Los hallazgos radiológicos de la tetralogía de Fallot acianótica son indistinguibles de los de una CIV pequeña o moderada (aunque los pacientes con tetralogía de Fallot muestran HVD en lugar de HVI en el ECG).

ECOCARDIOGRAFIA

El ecocardiograma transtorácico establece es el gold standard para el diagnóstico definitivo y se debe realizar de forma urgente.

Una gran CIV infundibular perimembranosa y un encabalgamiento de la aorta se observan con facilidad en la imagen paraesternal del eje largo. Ver figura 3 del anexo. Los estudios Doppler estiman el gradiente de presión a través de la obstrucción. La distribución anómala de la arteria coronaria puede observarse con exactitud mediante los estudios ecográficos. Así pues, no es necesaria la cateterización cardíaca preoperatoria sólo para el diagnóstico de la anatomía de la arteria coronaria, además se pueden observar las anomalías asociadas como la CIA y la persistencia de la vena cava superior izquierda (14).

El cateterismo diagnóstico y la resonancia magnética son innecesarios para el diagnóstico de Fallot, y su indicación debe ser limitada a casos concretos en los que el estudio ecocardiográfico puede no proporcionar datos definitivos. Entre estos casos están incluidos aquellos Fallots 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 arteria coronaria anómala (15).

CAPITULO III

OPCIONES DE TRATAMIENTO

Pese a no ser utilizada ampliamente, se ha intentado la dilatación con balón del tracto de salida ventricular derecho y de la válvula pulmonar para tratar de retrasar varios meses la reparación. Es importante el mantenimiento de una buena higiene dental y la práctica de la profilaxis antibiótica contra la endocarditis bacteriana.

Se debe detectar y tratar el estado de ferropenia relativa. Los niños ferropénicos son más susceptibles a las complicaciones cerebrovasculares. Los valores normales de hemoglobina o hematocrito o la disminución de los índices eritrocitarios indican un estado ferropénico en los pacientes cianóticos (5).

El manejo medico puede ayudar en el manejo inicial de ciertos casos de tetralogía de Fallot, y está orientado básicamente al uso de PGE1 para mantener abierto el conducto y al uso de betabloqueadores con el objeto de controlar o evitar la instalación de una crisis hipóxica secundaria a espasmo infundibular. Los escasos aportes del intervencionismo en el tratamiento inicial de esta patología se limitan a la colocación de un stent en el conducto arterioso y muy excepcionalmente en el infundíbulo, lo cual puede ayudar a salvar las urgencias derivadas de una crisis hipóxica, siempre y cuando la anatomía sea favorable para este propósito (1).

Sin embargo, en la actualidad el tratamiento de elección en 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 cirugía 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 fistula sistémico-pulmonar se recomienda como procedimiento paliativo antes de los **3 meses de edad** solo 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 (16).

TRATAMIENTO QUIRURGICO

CIRUGIA PALIATIVA CON DERIVACION

Los procedimientos con derivación se realizan para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar (FSP). Ver Figura 4 de anexo.

Las indicaciones de los procedimientos de derivación varían de una institución a otra. Sin embargo, muchas instituciones prefieren la reparación primaria sin operación de derivación, sea cual sea la edad del paciente. No obstante, cuando existen las siguientes situaciones, habitualmente se preferirá una operación de derivación a la reparación primaria: (15)

1. Neonatos con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar.
2. Lactantes con anillo pulmonar hipoplásico, que necesita un parche transanular para su reparación completa.
3. Niños con arteria pulmonar hipoplásica.
4. Anatomía desfavorable de la arteria coronaria.
5. Lactantes de menos de 3 o 4 meses de edad que presentan episodios hipóxicos refractarios al tratamiento médico.
6. Neonatos de peso inferior a 2,5 kg

El cortocircuito modificado de Blalock-Taussig (interposición de Gore-Tex) es el único procedimiento popular realizado en la actualidad. En ocasiones se aplica el cortocircuito clásico de Blalock-Taussig (15)

- ❖ El cortocircuito clásico de Blalock-Taussig, anastomosado entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar ipsilateral, suele realizarse en los lactantes de más de 3 meses de edad, porque es frecuente la trombosis del cortocircuito en los lactantes más pequeños con arterias de menor tamaño. En los pacientes con cayado aórtico a la izquierda se realiza un cortocircuito a la derecha, y viceversa.
 - 2. Cortocircuito modificado de Blalock-Taussig (BT). Se establece un cortocircuito entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar ipsilateral mediante la interposición de Gore-Tex. Es el procedimiento más popular para cualquier edad, especialmente para los lactantes pequeños, de menos de 3 meses de edad. Se prefiere el cortocircuito izquierdo para los pacientes con cayado aórtico a la izquierda, y el derecho para los pacientes con cayado aórtico a la derecha. La tasa de mortalidad quirúrgica es del 1% o menos.
 - ❖ El cortocircuito de Waterston, anastomosado entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar derecha, ya no se realiza a causa de la gran incidencia de complicaciones quirúrgicas. Las complicaciones resultantes de este procedimiento incluyeron una derivación excesiva que condujo a ICC, a hipertensión pulmonar, o a ambas situaciones, y el estrechamiento y acodamiento de la arteria pulmonar derecha en el lugar de la anastomosis. Esto produjo problemas de difícil resolución para cerrar el cortocircuito y reconstruir la arteria pulmonar derecha en el momento de la cirugía correctiva.
 - ❖ La operación de Potts, con anastomosis entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda, tampoco se realiza actualmente. Puede provocar insuficiencia cardíaca o hipertensión pulmonar, como la operación de Waterston. Es necesaria una incisión distinta (es decir, una toracotomía izquierda) para cerrar la derivación durante la cirugía correctiva, que se realiza mediante una incisión medioesternal
- (15)

CIRUGIA DE REPARACION COMPLETA

La cronología de esta operación varía en gran medida de una institución a otra, aunque por lo general se prefiere la intervención quirúrgica temprana.

Indicaciones y cronología:

1. La saturación de oxígeno inferior al 75-80% constituye una indicación para la intervención quirúrgica en la mayoría de los centros. La aparición de un episodio hipóxico suele ser considerada como indicación de la operación.
2. Los lactantes sintomáticos con anatomía favorable del TSVD y la arteria pulmonar pueden someterse a la reparación primaria en cualquier momento después de los 3 o 4 meses de edad, y algunos centros la realizan incluso antes de los 3 meses de vida. La mayoría de los centros prefiere la reparación electiva primaria a los 1 o 2 años, aunque los pacientes estén asintomáticos, acianóticos (es decir, «tetralogía rosada») o mínimamente cianóticos. Las ventajas atribuidas a la reparación primaria temprana son la disminución de la hipertrofia y la fibrosis del ventrículo derecho, el crecimiento normal de la arteria pulmonar y las unidades alveolares y la menor incidencia de extrasístoles ventriculares postoperatorias y de muerte repentina. La reparación temprana elimina la necesidad de procedimientos quirúrgicos adicionales y, por ello, disminuye la estancia hospitalaria y el coste de la operación (16).

La reparación total realizada a una edad temprana requiere menos resección muscular y un parche transanular más pequeño, lo que disminuye el riesgo de aneurismas, arritmias o disfunción ventricular derecha (17).

3. Los lactantes levemente cianóticos sometidos con anterioridad a cirugía de derivación pueden recibir una reparación total 1 o 2 años después de la operación de derivación.
4. Los niños asintomáticos con anomalías de la arteria coronaria pueden someterse a la reparación después del año porque puede ser necesario colocar un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (15)

Procedimiento: La reparación total del defecto se realiza bajo una derivación cardiopulmonar, parada circulatoria e hipotermia. El procedimiento incluye el cierre de la CIV con un parche, preferiblemente mediante un abordaje transauricular y transarterial pulmonar; el ensanchamiento del TSVD mediante la división, la resección, o ambos procedimientos, del tejido infundibular, y la valvulotomía pulmonar, que evita la

colocación de un parche de tejido siempre que sea posible. Es más probable la consecución del ensanchamiento del TSVD sin colocar un parche cuando la reparación se realiza en un lactante pequeño. Sin embargo, si el anillo y la arteria pulmonares principal son hipoplásicos, es inevitable la colocación de un parche transanular. Algunos centros defienden la colocación de una válvula monocúspide en el momento de la reparación inicial, mientras que otros abogan por la sustitución de la válvula pulmonar en un momento posterior, si está indicada. En la figura 5 del anexo, se resume el abordaje quirúrgico de la tetralogía de Fallot.

Mortalidad. La tasa de mortalidad de los pacientes con tetralogía de Fallot no complicada es del 2 al 3% durante los dos primeros años. Los pacientes en riesgo son los de menos de 3 meses y los de más de 4 años de edad, así como los que presentan intensa hipoplasia del anillo pulmonar y tronco. Otros factores de riesgo pueden consistir en numerosas CIV, grandes arterias colaterales aortopulmonares y síndrome de Down (15) Los centros médicos de países desarrollados realizan corrección total con tasas de mortalidad bajas, mientras que las tasas de mortalidad de países en vías de desarrollo son más altas 6,9-15,3% (5).

CAPITULO IV

COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS

Pueden aparecer problemas de sangrado durante el período postoperatorio, especialmente en los pacientes policitémicos de mayor edad.

1. Puede aparecer insuficiencia de la válvula pulmonar, aunque la regurgitación leve es bien tolerada.
2. La ICC, pese a ser habitualmente transitoria, puede necesitar medidas anticongestivas.
3. El bloqueo de rama derecha (BRD) en el ECG causado por la ventriculotomía derecha, que aparece en más del 90% de los pacientes, es bien tolerado (15)
4. Tanto el bloqueo cardíaco completo (es decir, < 1%) como la arritmia ventricular son infrecuentes (5)

La aparición de bloqueo auriculoventricular está también relacionada con daño mecánico sobre el nodo auriculoventricular (16)

5. La dilatación de la raíz aórtica es una característica cada vez más reconocida de la tetralogía de Fallot posoperatoria tardía y puede provocar insuficiencia aórtica, que a su vez podría requerir cirugía. La prevalencia de la dilatación de la raíz aórtica varía entre el 15% y el 87% según el método y la definición utilizada.
6. Taquicardia ectópica de la unión (JET). Esta arritmia es una de las más frecuentes en el postoperatorio de niños con tetralogía de Fallot, sobre todo en las primeras 24-48h, relacionada principalmente con la reparación del defecto septal ventricular por su cercanía al nodo auriculoventricular.

De las complicaciones más frecuente, es la presencia de derrame pleural con necesidad de drenaje siendo más frecuente en los pacientes con una relación mayor de presiones entre ventrículo derecho y ventrículo izquierdo al final del procedimiento (5) (18)

CAPITULO V

MÉTODO DE ESTRATIFICACIÓN DE RIESGO EN LA CIRUGÍA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

El método de estratificación de riesgo RACHS1 (Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery) fue publicado en 2002 y se elaboró en base a un consenso de 11 reconocidas autoridades médicas que incluyó tanto a especialistas clínicos como cirujanos de nacionalidad norteamericana y que se sustentaron en información de múltiples instituciones.

Este método incluye 79 tipos de cirugía cardíaca tanto a corazón abierto como cerradas y están divididas en 6 niveles o categorías de riesgo siendo 1 la de menor riesgo (cierre de comunicación interauricular o ligadura de persistencia del conducto arterioso) y 6 la de máximo riesgo (Cirugía de Norwood y Damus- Kaye-Stansel).

El promedio de riesgo de mortalidad para los diversos niveles de riesgo es: nivel 1: 0.4%; nivel 2: 3.8%; nivel 3: 8.5%; nivel 4: 19.4% y nivel 6: 47.7%. Por haber poca información,

dado el escaso número de casos no se pudo estimar, para el nivel 5, el riesgo de mortalidad. Las cirugías incluidas en este nivel son: reparación de la válvula tricúspidea en neonato con anomalía de Ebstein y reparación de tronco arterioso común con interrupción del arco aórtico (19). Ver anexo tabla 1

7. DISEÑO METODOLOGICO

Tipo de estudio

Descriptivo, cuantitativo, retrospectivo y transversal

Universo, población de estudio

Población de estudio:

Universo: Este estudio tiene como base la fuente de datos que se generó en el estudio: "Programa de cirugía cardíaca congénita en un entorno de bajos ingresos y posguerra, una experiencia de 3 años en El Salvador" realizado en el año 2020, donde se recopiló datos de 424 pacientes posquirúrgicos desde enero 2017 a diciembre. Los pacientes con cardiopatías congénitas cianóticas identificados en el estudio fueron 181 que representan el 42.6% del total.

CIE10 Q21.3: Tetralogía Fallot: 55 pacientes

CIE10 Q21.4: Defecto del tabique aorto pulmonar: 1 paciente

CIE10 Q21.2: Defecto del tabique auriculoventricular: 17 pacientes

CIE10 Q25.5: Atresia de la arteria pulmonar: 21 pacientes

CIE10 Q20.1: Transposición de los grandes vasos: 11 pacientes

CIE10 Q26.2: Conexión anómala total de venas pulmonares: 28 pacientes

CIE10 Q22.9: Malformación congénita de la válvula tricúspide, no especificada: 11 pacientes

CIE10 I37.0: Estenosis válvula pulmonar: 9 pacientes

CIE10 Q20.8: Otras malformaciones congénitas de las cámaras y conexiones cardíacas (ventrículo derecho hipoplásico): 2 pacientes

CIE10 Q20.1: Doble vía de salida de ventrículo derecho: 10 pacientes

CIE10 Q20.4: ventrículo con doble entrada: 1 paciente

CIE10 Q20.8: Otras malformaciones congénitas de las cámaras y conexiones cardiacas (ventrículo único): 5pacientes

CIE10 Q21.8: Otras malformaciones congénitas de los tabiques cardiacos (Aurícula única): 2 pacientes

CIE10 Q24.3: Estenosis infundibular pulmonar: 2 pacientes

CIE10 Q20.0: Tronco arterioso común: 1 paciente

CIE10: Obstrucción tracto de salida de ventrículo derecho: 1 paciente

CIE10 Q22.5: anomalía de Ebstein: 3 pacientes

CIE10: Hipoplasia de ramas pulmonares: 1 paciente

Población/ Muestra: De la fuente de datos que se generó en el estudio: "Programa de cirugía cardíaca congénita en un entorno de bajos ingresos y posguerra, una experiencia de 3 años en El Salvador" realizado en el año 2020, se recopilaron datos de 424 pacientes posquirúrgicos desde enero 2017 a diciembre. De estos se tomaron a los 55 pacientes con diagnostico de Tetralogía de Fallot que fueron sometidos a cirugía cardiaca de corrección total y cirugía paliativa, en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, y que se atendieron en la Unidad de cuidados intensivos quirúrgicos desde enero 2017 a diciembre 2019.

Muestreo: Para fines del estudio se tomó una muestra no probabilística a conveniencia del investigador, y se incluyeron a los 55 pacientes identificados en dicha base de datos previamente mencionada.

Criterios de inclusión:

1. Pacientes con diagnóstico de tetralogía de Fallot.
2. Pacientes operados de tetralogía de Fallot en el periodo de tiempo 2017-2019.
3. Pacientes con tetralogía de Fallot que presentaron complicaciones postquirúrgicas en el periodo de tiempo enero 2017 a diciembre 2019.
4. Pacientes vivos y muertos

Criterios de exclusión

1. Pacientes con tetralogía de Fallot que fueron sometidos a otras cirugías
2. Pacientes con tetralogía de Fallot sin opción quirúrgica

Recolección de datos

Fuente terciaria: Se obtuvo la información de un consolidado de datos que fue realizado en el estudio: "Programa de cirugía cardíaca congénita en un entorno de bajos ingresos y posguerra, una experiencia de 3 años" en El Salvador realizado en el año 2020, que contiene datos de los pacientes con cardiopatías congénitas intervenidos de cirugía cardíaca en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom entre los años 2017-2019.

Técnica de obtención de información:

Se utilizó un formulario de recolección de datos con el que se recopiló la información necesaria para el estudio, el formulario fue construido en el programa Word y contiene información de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardíaca entre los años 2017-2019; además este formulario se introdujo en la plataforma de Google Forms, donde se obtuvo un Link, y cuyas preguntas fueron llenadas por el investigador, con el objetivo de facilitar recopilación y traslado de datos a Excel.

Se espera que la recolección de dicha información se realice a partir de agosto del 2023, revisando la plataforma del consolidado de datos y llenando aproximadamente 10 formularios por día, en un total de 5 sesiones.

Instrumento de obtención de información:

El formulario de recolección de datos consta de 5 apartados, los cuales están divididos según los objetivos a investigar. El primer apartado es de recolección de datos generales de los pacientes como edad y sexo; se le asignó a cada paciente un código alfanumérico con el objetivo de poder identificarlo, y mantener la confidencialidad. La segunda parte consiste en definir si el paciente en el periodo postquirúrgico sobrevivió o falleció, para poder definir la tasa de mortalidad en esta población. En la tercera parte se obtuvo información sobre complicaciones postquirúrgicas de los pacientes que fueron sometidos

a cirugías cardíacas paliativas y a corrección total. En la cuarta se obtuvo información sobre el tiempo de estancia en UCI de cada paciente, con el objetivo de poder tener de forma general un promedio de estancia en UCI de estos pacientes; y en la quinta parte se clasifico cada paciente según su valor de escala RACHS-1.

Link del formulario de Google Forms:

https://docs.google.com/forms/d/1EZ5VM9Jh64d6J2QOP_6dxwnLnCu89cSRLmVe9wjR3KY/edit

Entrada y gestión informática de los datos

La información recopilada se obtuvo a través del formulario realizado en la plataforma de Microsoft 365 Word®, el cual se introdujo en la plataforma de Google Forms y luego se realizó el análisis y procesamiento de datos utilizando la plataforma de Microsoft 365 Excel®, donde se hicieron tablas y gráficos según correspondía para una mejor interpretación de la información. Para realizar la presentación de esta información obtenida y analizada, se realizarán diapositivas utilizando el programa de Microsoft 365 PowerPoint®.

Análisis de la información

Luego de obtener la información necesaria a través de el instrumento, los datos se analizaron utilizando la estadística descriptiva, mediante medidas de tendencia central, distribución de frecuencias, razones y porcentajes.

Organización del estudio

Investigador: Judith Ivania Mixco Suárez, encargada de realizar la revisión bibliográfica y recopilar los datos desde la fuente terciaria, y presentación del estudio.

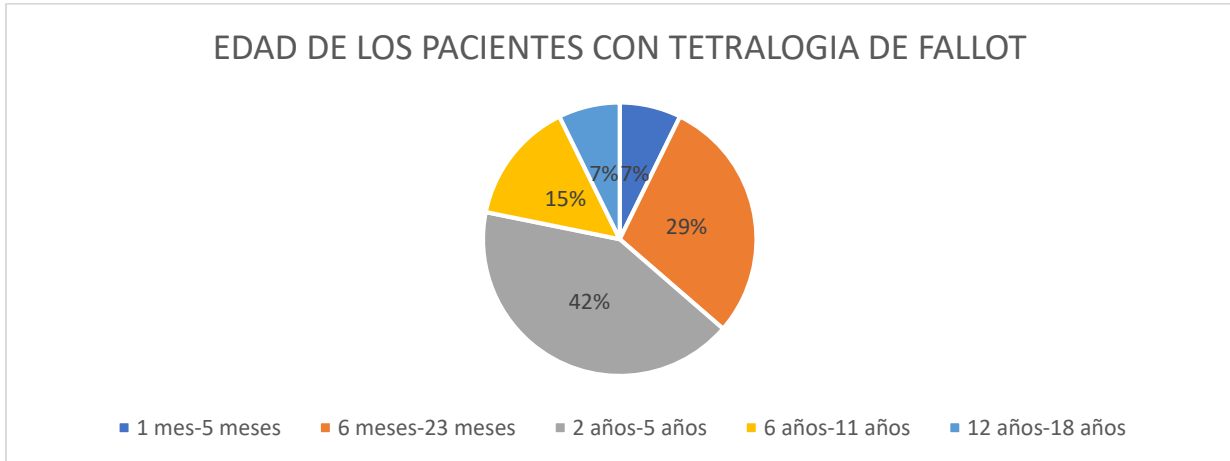
Asesor: Sergio Valle, brindará las asesorías para la investigación, con conocimientos sobre metodología de la investigación, y sobre el tema a investigar.

Se utilizarán plataformas electrónicas, para el envío de avances, documentos revisados relacionados al estudio, además de reuniones agendadas personalmente para revisión de avances.

8. PRESENTACION DE RESULTADOS

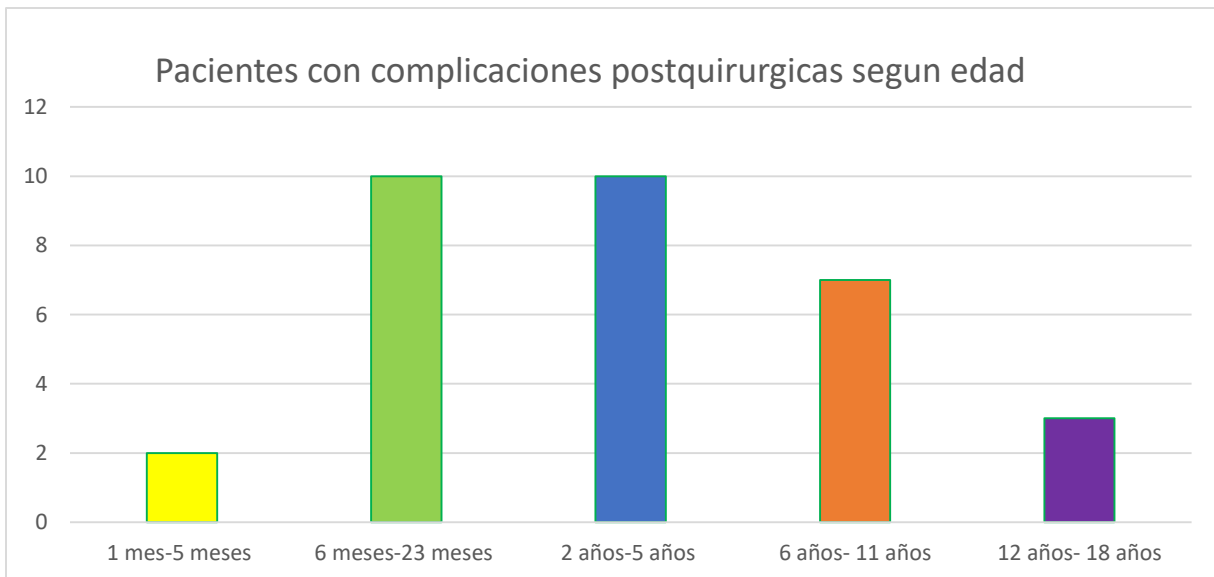
Objetivo 1: Definir las características demográficas de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca.

Gráfico 1: Edad de los pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca



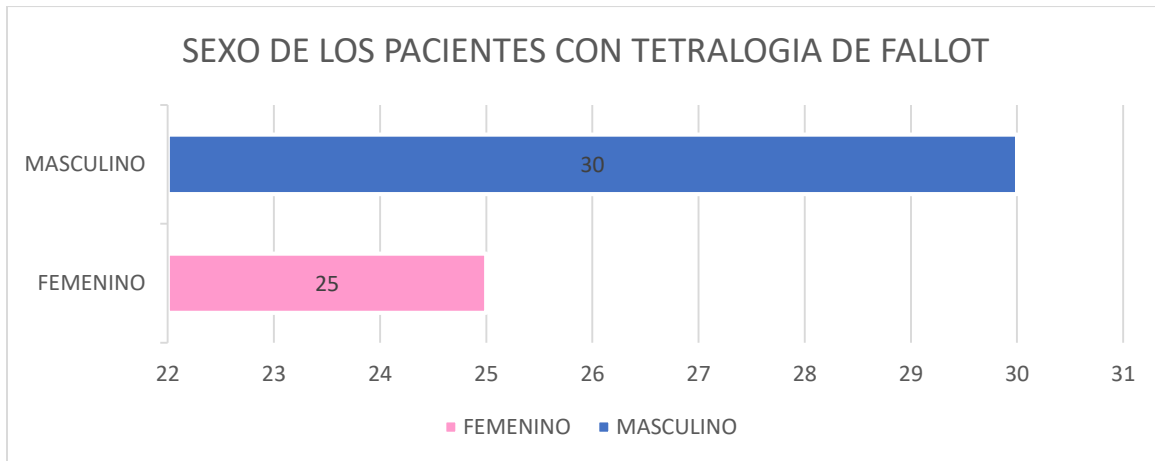
Se encontraron diferencias de edad, siendo el 42% de los pacientes en el rango de edad de preescolares entre los 2 años a 5 años, con un 7%; Siendo la moda 5 años y la mediana 9 años.

Gráfico 2. Pacientes con complicaciones postquirúrgicas según edad



Se obtuvieron datos que reflejan que los pacientes mayores de 2 años son los que presentaron más complicaciones postquirúrgicas con un total de 20 pacientes, de los 32 que presentaron complicaciones postquirúrgicas.

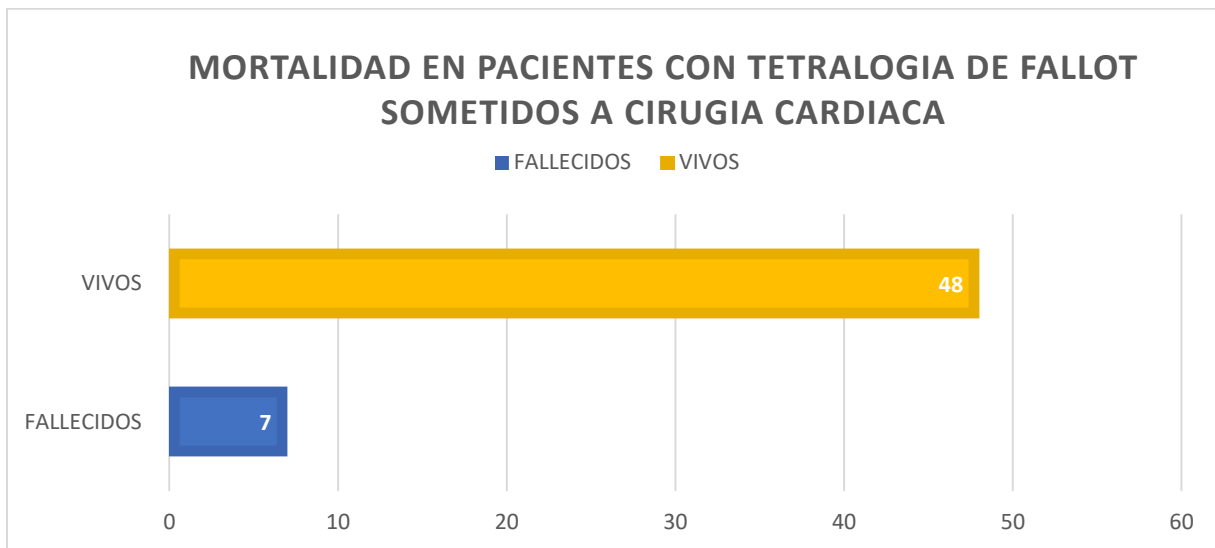
Gráfico 3. Sexo de los pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca



Se encontró una diferencia de sexo, predominando el masculino con 30 pacientes que representan el 55% y femenino con 25 pacientes que representan el 45%.

Objetivo 2: Determinar la tasa de mortalidad de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca

Gráfico 4: Mortalidad general en pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca



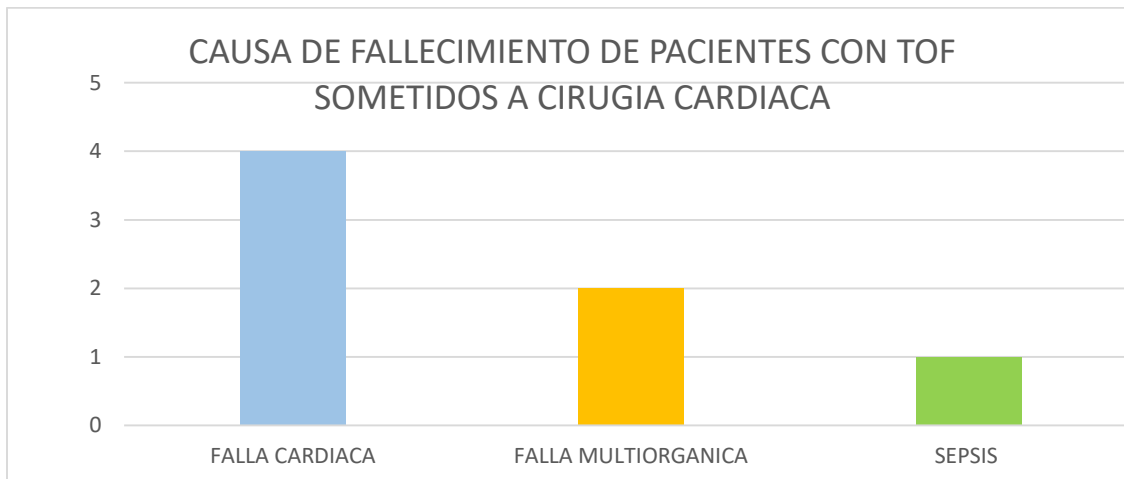
De los 55 pacientes incluidos en el estudio, 7 de estos fallecieron, encontrándose una tasa del 13% de mortalidad.

Tabla 1: Mortalidad específica en pacientes con TOF según la cirugía cardíaca realizada

Cirugía cardíaca realizada	Pacientes fallecidos
corrección total	7
Cirugía paliativa	0
Total	7

Se encontró que de los 7 pacientes que fallecieron al 100% se le realizó cirugía de corrección total.

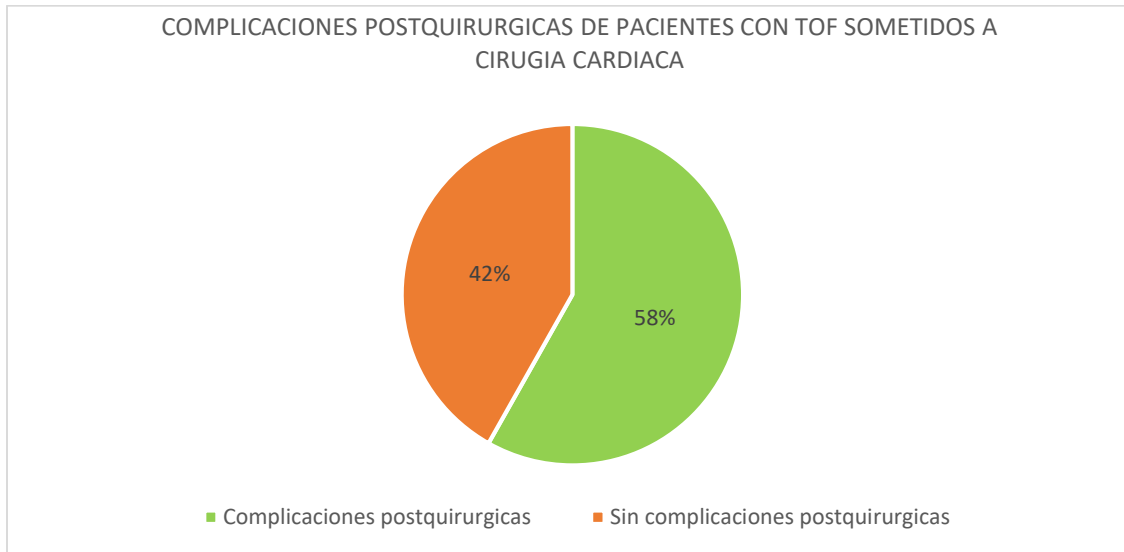
Gráfico 5: Causa de fallecimiento de pacientes con TOF sometidos a cirugía cardíaca



Entre las causas de fallecimiento de los 7 pacientes, se encontró que 4 de ellos fallecieron por falla cardíaca (57.1%), 2 por falla multiorgánica (28.5%) y 1 se asoció a sepsis (14.4%).

Objetivo 3: Describir las complicaciones postquirúrgicas presentes en los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía correctiva y los sometidos a cirugía paliativa.

Gráfico 6: Tasa de complicaciones postquirúrgicas de pacientes con TOF sometidos a cirugía cardíaca



De los 55 pacientes sometidos a cirugía cardíaca, el 58% de estos presentó diferentes complicaciones postquirúrgicas; y el 42% no presentó ninguna complicación postquirúrgica.

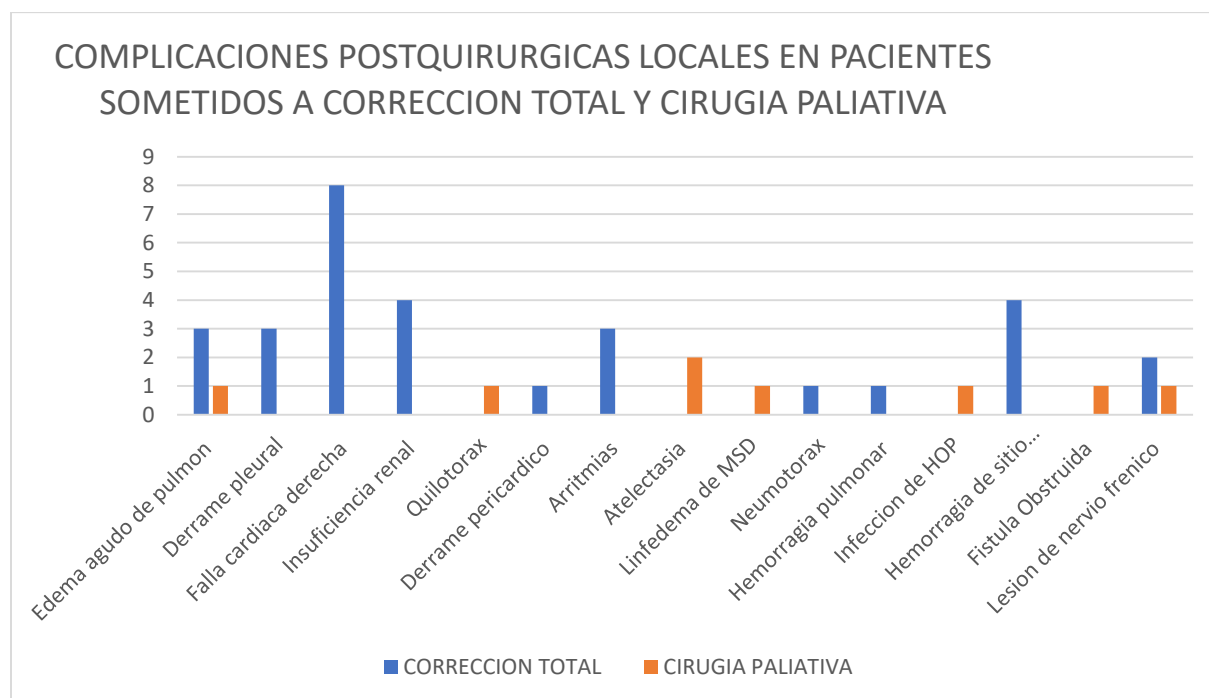
Tabla 2: Complicaciones postquirúrgicas en pacientes con TOF según cirugía cardíaca realizada

Tipo de cirugía	# de pacientes
Corrección total	24
Cirugía paliativa	8
Total:	32

Se encontró que de los 32 pacientes que presentaron complicaciones postquirúrgicas, a 24 de estos se les había realizado cirugía de corrección total y a 8 cirugía paliativa.

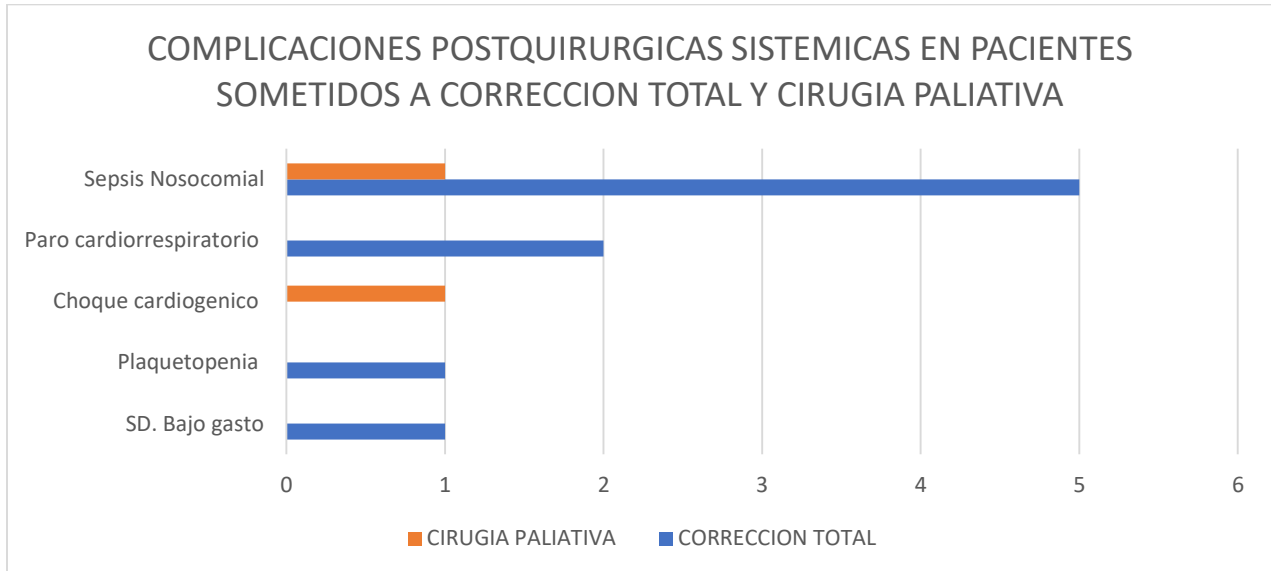
Gráfico 7: Complicaciones postquirúrgicas locales en pacientes sometidos a corrección total y cirugía paliativa

En cuanto a las complicaciones postquirúrgicas se tiene el dato que 32 pacientes las presentaron, pero muchos de estos tuvieron más de 1 complicación simultáneamente. En las dos siguientes graficas se representan los eventos de complicaciones postquirúrgicas que estos pacientes presentaron.



Los pacientes que presentaron mayores complicaciones locales postquirúrgicas fueron los de cirugía de corrección total, con 30 eventos identificados; se evidencio que la complicación mas frecuente en los pacientes de cirugía de corrección total fue: falla cardiaca derecha con un total de 8 eventos, siguiendo insuficiencia renal y hemorragia del sitio quirúrgico con 4 eventos cada uno. La complicación local más frecuente en pacientes con cirugía paliativa fueron atelectasias con 2 eventos y se cuantifico 1 evento por cada una de las siguientes complicaciones: edema agudo de pulmón, quilotórax, linfedema de MSD, infección de HOP, fistula obstruida y lesión del nervio frénico.

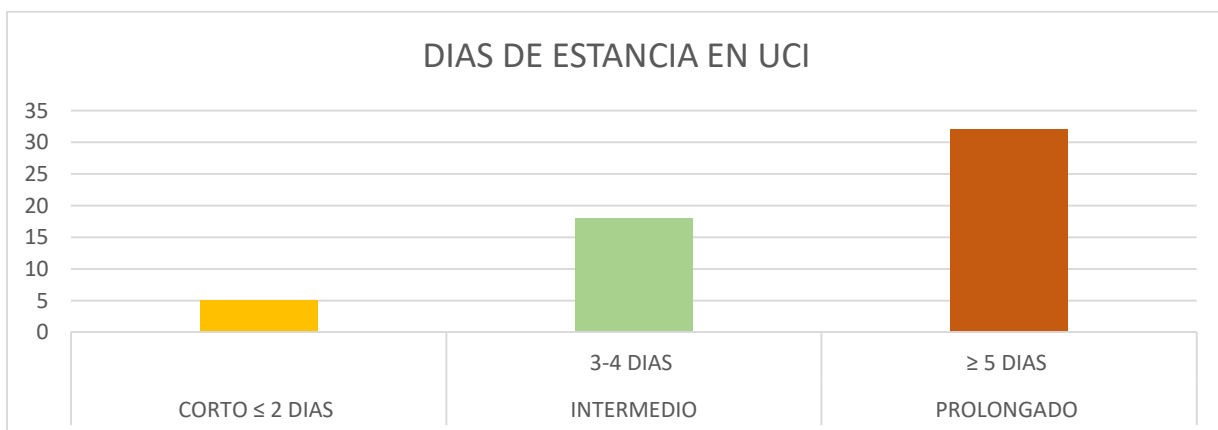
Gráfico 8: Complicaciones postquirúrgicas sistémicas en pacientes sometidos a corrección total y cirugía paliativa.



En cuanto a las complicaciones sistémicas se encontró que los pacientes que mayores eventos tuvieron fueron los sometidos a corrección total, con un total de 9 eventos. La complicación sistémica más frecuente en los pacientes con corrección total fue la sepsis nosocomial con 5 eventos, siguiendo el PCR con 2 eventos. La complicación sistémica más frecuentes en el grupo de cirugía paliativa fueron sepsis nosocomial y choque cardiogénico con 2 eventos cada uno.

Objetivo 4: Establecer la duración de la estancia en UCI de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca.

Gráfico 9: Promedio de días en UCI de los pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca



Se encontró que de los 55 pacientes con TOF intervenidos quirúrgicamente, 32 de estos permanecieron ingresados en UCI ≥ 5 días representando un 58.1% que indica una estancia prolongada en UCI.

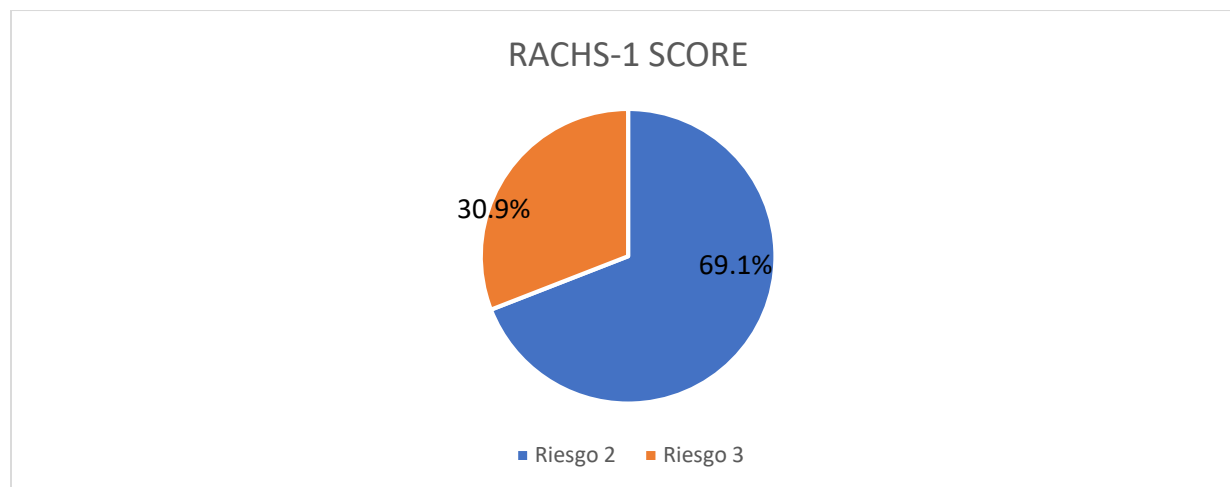
Tabla 3: Días de estancia en UCI de los pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca, según el tipo de cirugía realizada

Tipo de cirugía	≤ 2 días	3-4 días	≥ 5 días	Total pacientes
Corrección total	5	9	25	38
Cirugía paliativa	0	10	6	16
Total	5	19	31	55

Se encontró que a los pacientes que se les realizó corrección total de la TOF, son los que tienen días de estancia en UCI prolongadas de más de 5 días. Y a los pacientes que se les realizó cirugía paliativa, el promedio de días es entre 3 a 4 días.

Objetivo 5: Clasificar según la escala Risk Adjustment in Congenital Heart Disease RACHS-1 a los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca

Grafico 10: Escala RACHS-1 de los pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca



Se clasificaron a los 55 pacientes con TOF, en 2 categorías por el tipo de cirugía que se realizó, según la Escala RACHS-1, y se encontró que el 69.1% corresponde a riesgo 2 y el 30.9% al riesgo 3.

Tabla 4: Complicaciones postquirúrgicas encontradas según la escala RACHS-1

RACHS-1 SCORE	Riesgo 2	Riesgo 3	Total
Con Complicaciones postquirúrgicas	24	8	32
Sin complicaciones postquirúrgicas	16	7	23
Total	38	17	55

Según los datos obtenidos se evidencio que la mayor cantidad de pacientes que presento complicaciones postquirúrgicas fueron los clasificados según la escala RACHS-1: Riesgo 2 con un total de 38 pacientes, 24 pacientes presentaron complicaciones postquirúrgicas. En cuanto a los pacientes clasificados como Riesgo 3, de un total de 17 pacientes, 8 de estos presentaron complicaciones postquirúrgicas.

9. DISCUSION DE RESULTADOS

La tetralogía de Fallot es una de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes, el tratamiento es quirúrgico el cual dependiendo de la complejidad y anatomía cardiaca se realiza cirugías correctivas o cirugías paliativas, por lo que su tratamiento conlleva diversas complicaciones postquirúrgicas. Durante los 3 años del periodo de estudio se contó con 55 pacientes diagnosticados con TOF que fueron intervenidos quirúrgicamente.

Dentro de este estudio realizado se encontraron diferencias en edad siendo el 42% de los pacientes en el rango de edad de preescolares entre los 2 años a 5 años de edad, con una mediana de 9 años.

A diferencia de lo que menciona la literatura que no hay diferencias en cuanto a genero ya que afecta por igual a hombres y mujeres, si se observaron diferencias ya que la mayor cantidad de pacientes fueron del sexo masculino con un 55% y femenino con un 45%.

La tasa de mortalidad que se encontró en esta población fue del 13%, lo cual coteja a lo que describe la literatura que las tasas de mortalidad de países en vías de desarrollo son más altas del 6,9-15,3%. Se encontró además que de los 7 pacientes que fallecieron al 100% se le realizo cirugía de corrección total de TOF y que, entre las causas de fallecimiento de los 7 pacientes, se encontró que 4 de ellos fallecieron por falla cardiaca (57.1%), 2 por falla multiorgánica (28.5%) y 1 se asoció a sepsis (14.4%).

En cuanto a las complicaciones postquirúrgicas de los pacientes con TOF se encontró de forma general que de los 55 pacientes sometidos a cirugía cardíaca, el 58% de estos presentó diferentes complicaciones postquirúrgicas; y el 42% no presentó ninguna complicación postquirúrgica; además se encontró que de este 58% que son 32 pacientes que presentaron complicaciones postquirúrgicas, a 24 de estos se les había realizado cirugía de corrección total y a 8 cirugía paliativa. De forma específica se cuantificaron los eventos de complicaciones postquirúrgicas que los 32 pacientes presentaron; y se identificó que en cuanto a las complicaciones locales postquirúrgicas el grupo de pacientes que presentó mayor cantidad de eventos fueron los de cirugía de corrección total con 30 eventos, siendo la complicación más frecuente la falla cardíaca derecha con 8 eventos, siguiendo insuficiencia renal y la hemorragia del sitio quirúrgico con 4 eventos cada uno. Estos resultados contrastan con los encontrados en la literatura revisada, donde en el estudio realizado en este mismo centro en el año 2010 sobre TOF y cirugía cardíaca se encontró que derrame pleural es la complicación más frecuente, seguido de falla de bomba derecha e insuficiencia renal aguda; también en la literatura internacional en el estudio realizado en España en el año 2016 se encontró también el derrame pleural es la complicación más frecuente. En cuanto a las complicaciones postquirúrgicas sistémicas se encontró que los pacientes con cirugía de corrección total fueron los más frecuentes con 9 eventos, siendo la complicación más frecuente en este grupo: sepsis nosocomial con 5 eventos, seguido de PCR con 2 eventos. En el grupo de cirugía paliativa se encontró que el choque cardiogénico y la sepsis nosocomial fueron los más frecuentes con 2 eventos cada uno.

En cuanto al promedio de días en UCI se encontró que los 55 pacientes con TOF intervenidos quirúrgicamente, 32 de estos permanecieron ingresados en UCI ≥ 5 días representando un 58.1% que indica una estancia prolongada en UCI. En la literatura se encontró que el promedio de días en UCI de estos pacientes es de 11.3 días. Además, se encontró que a los pacientes que se les realizó corrección total de la TOF, son los que tienen días de estancia en UCI prolongadas de más de 5 días. Y a los pacientes que se les realizó cirugía paliativa, el promedio de días es entre 3 a 4 días.

En cuanto a la clasificación según la escala RACHS-1 se clasificaron a los 55 pacientes con TOF, en 2 categorías por el tipo de cirugía que se realizó y se encontró que el 69.1% corresponde a riesgo 2 y el 30.9% al riesgo 1. De estos se encontró que de los pacientes Riesgo 2 que son 38 pacientes, 22 de estos presentaron complicaciones postquirúrgicas, siendo un 57.8%. Y de los pacientes Riesgo 3 que fueron 17 pacientes, solo 10 pacientes presentaron complicaciones postquirúrgicas, siendo un 58.8%. Indicando que en ambas categorías más de la mitad de los pacientes presentaron complicaciones postquirúrgicas.

10. CONCLUSIONES

- 1- La mayor cantidad de pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca fue del sexo masculino, con una edad promedio entre 2 años a 5 años.
- 2- La tasa de mortalidad de los pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca es alta, del 13% y la causa de defunción más frecuente se relacionó con falla cardiaca.
- 3- De los 55 pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca, el 58% de estos presento diferentes complicaciones postquirúrgicas. De los dos grupos de pacientes con TOF, los que fueron sometidos a cirugía de corrección total presentaron el mayor numero de eventos de complicaciones postquirúrgicas tanto sistémicas y locales. La complicación local más frecuente en el grupo de corrección total fue: falla cardiaca derecha y en los sometidos a cirugía paliativa: atelectasias. La complicación sistémica más frecuente en el grupo de cirugía de corrección total fue: sepsis nosocomial y los sometidos a cirugía paliativa: sepsis nosocomial y choque cardiogénico.
- 4- El promedio de días en UCI es prolongado, siendo ≥ 5 días en un 58.1%. Los pacientes sometidos a cirugía de corrección total fueron los que tuvieron estancias más prolongadas.
- 5- Según la escala Risk Adjustment in Congenital Heart Disease RACHS-1 se clasifico al 69.1% como Riesgo 2 y al 30.1% como Riesgo 3; encontrando que en ambas categorías más de la mitad de los pacientes presentaron complicaciones postquirúrgicas.

11. RECOMENDACIONES

Ministerio de Salud:

-Promover el reconocimiento temprano de las cardiopatías congénitas en los diferentes niveles de atención en salud; y la referencia temprana y oportuna a los centros de tercer nivel.

Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom:

-Capacitar al personal continuamente para la atención de los pacientes postquirúrgicos de cirugías cardiacas

-Intervenir quirúrgicamente en etapas tempranas de la vida a los pacientes con TOF

-Reconocimiento temprano y tratamiento oportuno de las complicaciones postquirúrgicas más frecuentes como la falla cardiaca derecha.

-Educación continua a los padres de pacientes con TOF para el reconocimiento de signos y síntomas de alarma y la necesidad de asistencia periódica a los controles médicos.

Residentes de pediatría del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom:

-Actualización y educación médica continua para el conocimiento de la patología, identificación y abordaje de la TOF y el manejo postquirúrgico.

-Incentivar a los residentes a realizar investigaciones sobre cardiopatías congénitas en nuestro centro.

-Conocer las principales complicaciones postquirúrgicas de los pacientes con TOF sometidos a cirugía cardiaca.

- Crear una base de datos propia del HNNBB de los pacientes con cardiopatías congénitas

Escuela de Post Grado:

-Promover dentro de los estudiantes de pre y post grado la realización continua de trabajos de investigación, casos interesantes, para mantener una actualización constante.

-Realizar más trabajos de investigación sobre TOF en nuestro centro hospitalario, para contar con estadísticas propias y mejorar la calidad de atención.

12. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Attie F, Zabal C, Hernández AB. Cardiología pediátrica - Diagnóstico y Tratamiento. Medica Panamericana; 2000.
2. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet*. 2009;374(9699):1462-1471. doi:10.1016/S0140-6736(09)60657
3. Valle, S.; Guzmán, L.; Arévalo, C.. P0330 / #734: Congenital Cardiac Surgery Program In A Low Income And Post War Setting: A 3 Years Experience In El Salvador. *Pediatric Critical Care Medicine* 22(Supplement 3S):p 177-178, March 2021. | DOI: 10.1097/01.pcc.0000739660.48973.da
4. Cruz M. Cardiopatías congénitas. En: Tratado de Pediatría. Vol. III. La Habana: Científico-Técnica; 2006. p. 1424-92
5. Cano-García, M., Cuenca-Peiró, V., Moreno-Samos, J. C., Castillo-Martín, R., Ruiz-Alonso, E., Conejo-Muñoz, L., Zabala-Argüelles, J. I. (2016). Resultados y complicaciones postoperatorias en la corrección completa de la tetralogía de Fallot. *Cardiocre*, 51(2), 66–70. doi:10.1016/j.carcor.2016.01.003
6. Salazar H. 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. Argueta H. 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.
8. Valle, S.1; Mack, R.1; Barnoya, J.2. PP468 [Heart » Heart]: TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN REPAIR: RESULTS IN AN INTENSIVE CARE UNIT WITH LIMITED RESOURCES. *Pediatric Critical Care Medicine* 23(Supplement 1 11S);, November 2022. | DOI:10.1097/01.pcc.0000901540.13655.f0
9. Cano-García, M., Cuenca-Peiró, V., Moreno-Samos, J. C., Castillo-Martín, R., Ruiz-Alonso, E., Conejo-Muñoz, L., Zabala-Argüelles, J. I. (2016). Resultados y

- complicaciones postoperatorias en la corrección completa de la tetralogía de Fallot. *Cardiocoore*, 51(2), 66–70. doi:10.1016/j.carcor.2016.01.003
10. Saygi M, Ergul Y, Tola HT, et al. Factors affecting perioperative mortality in tetralogy of Fallot. *Pediatr Int*. 2015;57(5):832-839. doi:10.1111/ped.12627
 11. Barach PR, Jacobs JP, Lipshultz SE, Laussen PC, eds. *Pediatric and Congenital Cardiac Care*. Springer London; 2015. doi:10.1007/978-1-4471-65668
 12. 1934- KJ, 1913- NA, eds. *Nadas' pediatric cardiology*. 2a ed. WB Saunders; 2007
 13. Wheeler DS, Wong HR, Shanley TP, eds. *Pediatric Critical Care Medicine*. Springer London; 2014. doi:10.1007/978-1-4471-6356-5
 14. Cabrera Duro A, Rodrigo Carbonero D, Martínez Corrales P, et al. Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar en el recién nacido y lactante. Corrección completa [Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve in a newborn and infant. Complete surgical correction]. *An Pediatr (Barc)*. 2004;60(2):180-183. doi:10.1016/s1695-4033(04)78242-9
 15. Park MK, Brotons DC, Picarzo JP, Editions D. *Cardiología pediátrica*. Elsevier España, S.L.U.; 2015
 16. Egbe AC, Mittnacht AJ, Nguyen K, Joashi U. Risk factors for morbidity in infants undergoing tetralogy of fallot repair. *Ann Pediatr Cardiol*. 2014;7(1):13-18. doi:10.4103/0974-2069.126539
 17. P.J. Chai, J.P. Jacobs, J.A. Quintessenza. Modern surgical management of patients with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young*, 23 (2013)
 18. M.B. Steiner, X. Tang, J.M. Gossett, et al. Timing of complete repair of non-ductal-dependent tetralogy of Fallot and short-term postoperative outcomes, a multicenter analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg.*, 147 (2014).
 19. Calderón-Colmenero J, Marroquín SR, Salazar JC. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas [Method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease]. *Arch Cardiol Mex*. 2008;78(1):60-67

ANEXOS
ANEXO 1

Figura 1: Hallazgos auscultatorios de la Tetralogía de Fallot

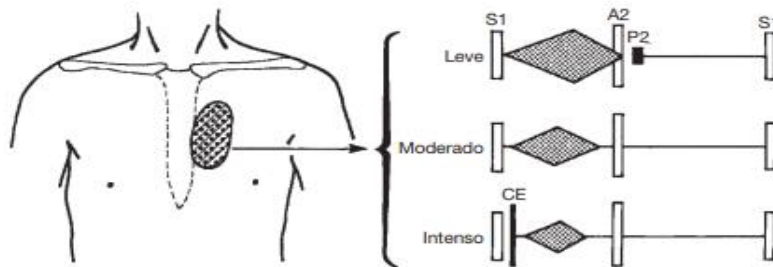


Figura 2: Hallazgos radiológicos de la tetralogía de Fallot

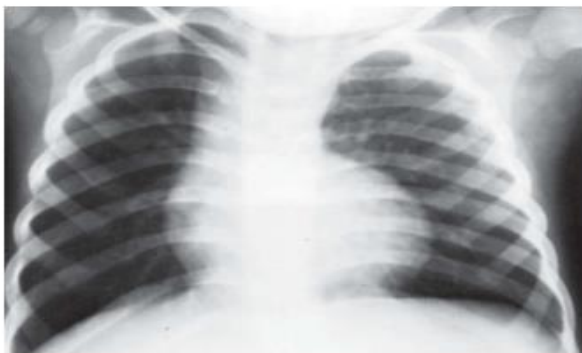
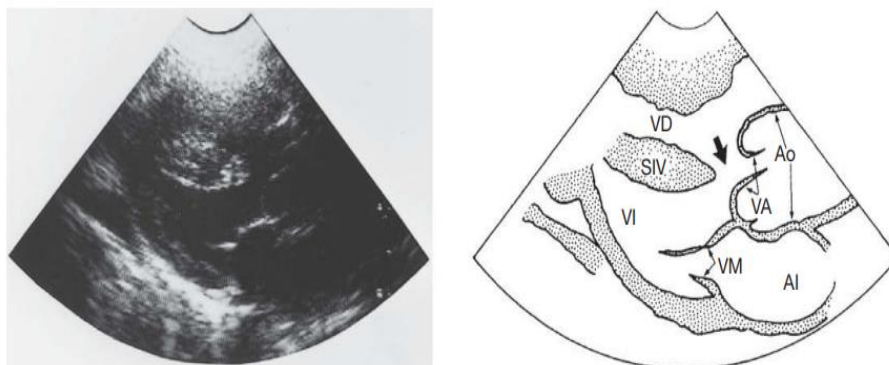


Figura 3: Hallazgos ecocardiográficos en una imagen paraesternal de un paciente con tetralogía de Fallot



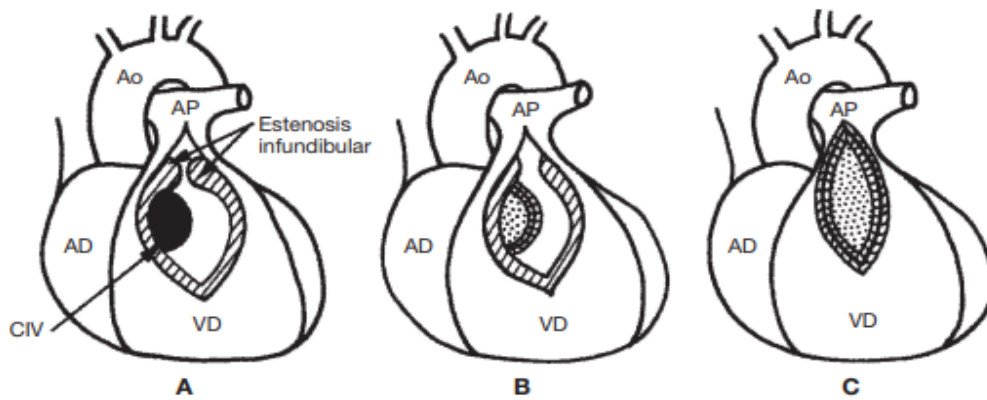


Figura 4: Corrección total de la tetralogía de Fallot

Figura 5: Procedimientos paliativos que pueden realizarse en los pacientes con una cardiopatía cianosante con disminución del flujo sanguíneo pulmonar

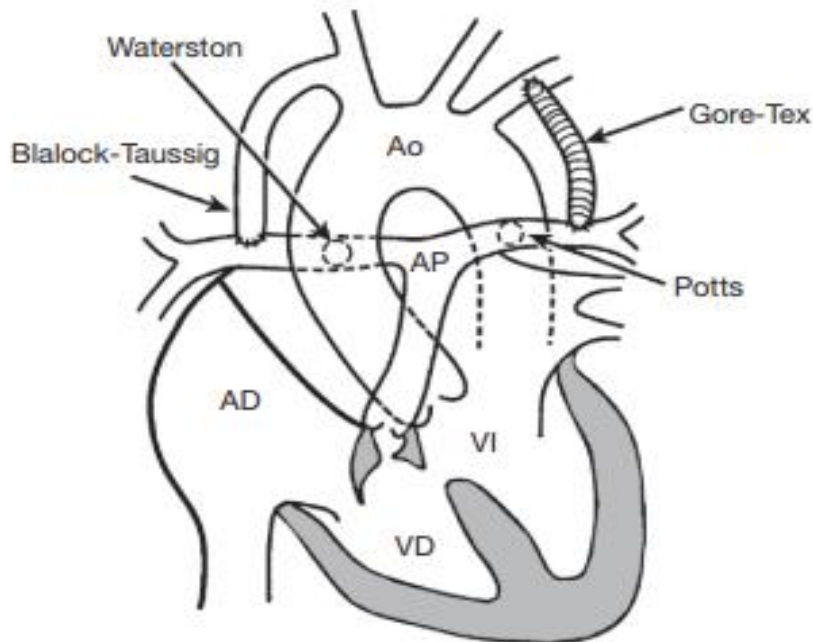


Tabla 1. Escala RACHS-1

Fuente: Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. México 2018.

Apéndice I	
Riesgo quirúrgico por procedimiento (RACHS-1)	
<p>Riesgo 1</p> <p>Cierre de CIA Cierre de PCA > 30 días Reparación de coartación aórtica > 30 días Cirugía de conexión parcial de venas pulmonares</p> <p>Riesgo 2</p> <p>Valvulotomía o valvuloplastia aórtica > 30 días Resección de estenosis subaórtica Valvulotomía o valvuloplastia pulmonar Reemplazo valvular pulmonar Infundibulectomía ventricular derecha Ampliación tracto salida pulmonar Reparación de fistula de arteria coronaria Reparación de CIV Reparación de CIA y CIV Reparación de CIA ostium primum Cierre de CIV y valvulotomía pulmonar o resección infundibular Cierre de CIV y retiro de bandaje de la pulmonar Reparación total de tetralogía de Fallot Reparación total de venas pulmonares > 30 días Derivación cavopulmonar bidireccional Cirugía de anillo vascular Reparación de ventana aorto-pulmonar Reparación de coartación aórtica < 30 días Reparación de estenosis de arteria pulmonar Reparación de corto-circuito de VI a AD</p> <p>Riesgo 3</p> <p>Reemplazo de válvula aórtica Procedimiento de Ross Parche al tracto de salida del VI Ventriculomiotomía Aortoplastia Valvulotomía o valvuloplastia mitral Reemplazo de válvula mitral Valvulotomía o valvuloplastia tricuspídea Reemplazo de válvula tricuspídea Reposición de válvula tricuspídea para Ebstein > 30 días Reimplante de arteria coronaria anómala Reparación de arteria coronaria anómala con túnel intrapulmonar (Takeuchi) Conducto de VD – arteria pulmonar Conducto de VI – arteria pulmonar Reparación de DVSVD con o sin reparación de obstrucción del VD Derivación cavo-pulmonar total (Fontan) Reparación de canal A-V con o sin reemplazo valvular</p>	<p>Bandaje de arteria pulmonar Reparación de tetralogía de Fallot con atresia pulmonar Reparación de Cor-triatritum Fistula sistémico-pulmonar Cirugía Switch atrial (Senning) Cirugía Switch arterial (Jatene) Reimplantación de arteria pulmonar anómala Anuloplastia Reparación de coartación aórtica y CIV Resección de tumor intracardiaco</p> <p>Riesgo 4</p> <p>Valvulotomía o valvuloplastia aórtica < 30 días Procedimiento de Konno Reparación de anomalía compleja (ventrículo único) por defecto septal ventricular amplio Reparación de conexión total de venas pulmonares < 30 días Reparación de TGA, CIV y estenosis pulmonar (Rastelli) Cirugía Switch atrial con cierre de CIV Cirugía Switch atrial con reparación de estenosis subpulmonar Cirugía Switch arterial con resección de bandaje de la pulmonar Cirugía Switch arterial con cierre de CIV Cirugía Switch con reparación de estenosis subpulmonar Reparación de tronco arterioso común Reparación de interrupción o hipoplasia de arco aórtico sin cierre de CIV Reparación de interrupción o hipoplasia de arco aórtico con cierre de CIV Injerto de arco transverso Unifocalización para tetralogía de Fallot o atresia pulmonar Doble switch</p> <p>Riesgo 5</p> <p>Reparación de válvula tricuspídea para neonato con Ebstein < 30 días Reparación de tronco arterioso con interrupción del arco aórtico</p> <p>Riesgo 6</p> <p>Estadio 1 para ventrículo izquierdo hipoplásico (Cirugía de Norwood) Estadio 1 para síndrome de ventrículo izquierdo procedimiento de Damus-Kaye-Stansel</p>

CIV: Comunicación interventricular; CIA: Comunicación interatrial; PCA: Persistencia del conducto arterioso; VI: Ventrículo izquierdo; VD: Ventrículo derecho; AD: Atrio derecho; TGA: Transposición de grandes arterias; DCSVD: Doble cámara de salida del ventrículo derecho; Canal AV: Canal atrioventricular



HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS
BENJAMIN BLOOM

ANEXO 2. INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

TEMA: “COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS EN NIÑOS CON TETRALOGIA DE FALLOT ATENDIDOS EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS QUIRURGICOS, HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM DE 01 ENERO 2017- 31 DICIEMBRE 2019”

Investigador principal: Judith Ivania Mixco Suarez

Código alfanumérico: _____

Fecha de llenado: _____

PARTE 1: Características demográficas (edad y sexo) de los pacientes con tetralogía de Fallot

1. Escribir la edad del paciente según corresponda:
 - Lactante menor (1 mes a 5 meses): _____
 - Lactante mayor (6 meses a 23 meses): _____
 - Prescolar (2 años a 5 años): _____
 - Escolar (6 años a 11 años): _____
 - Adolescente (12 años a 18 años): _____
2. Seleccione el sexo correspondiente del paciente:
 - Femenino: _____
 - Masculino: _____

PARTE 2: Mortalidad de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca

3. Seleccione el tipo de cirugía que se le realizo a este paciente:

Corrección total	
Cirugía paliativa	

4. Seleccione la condición clínica del paciente en el momento del estudio:

Vivo	
Fallecido	

PARTE 3: Complicaciones postquirúrgicas de pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca

5. Si al paciente se le realizo **cirugía correctiva**, seleccione la o las complicaciones postquirúrgicas que presento.

Complicaciones locales	
Hemorragias del sitio quirúrgico	
Infección de HO	
Hemorragia pulmonar	
Neumotórax	
Hemotórax	
HTP	
Arritmias	
Colección pericárdica	
Derrame pericárdico	
Quilotórax	
Insuficiencia renal	
Falla cardiaca derecha	
Derrame pleural	

Complicaciones sistémicas	
Síndrome de bajo gasto	
Choque cardiogénico	
Sepsis nosocomial	
Plaquetopenia	

Paro cardiorrespiratorio	
--------------------------	--

6. Si al paciente se le realizo **cirugía paliativa**, seleccione la o las complicaciones postquirúrgicas que presento

Complicaciones locales	
Hemorragias del sitio quirúrgico	
Infección de HO	
Hemorragia pulmonar	
Neumotórax	
Hemotórax	
HTP	
Arritmias	
Colección pericárdica	
Derrame pericárdico	
Quilotórax	
Insuficiencia renal	
Falla cardiaca derecha	
Derrame pleural	

Complicaciones sistémicas	
Síndrome de bajo gasto	
Choque cardiogénico	
Sepsis nosocomial	
Plaquetopenia	
Paro cardiorrespiratorio	

PARTE IV: Duración de la estancia en UCI de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardíaca

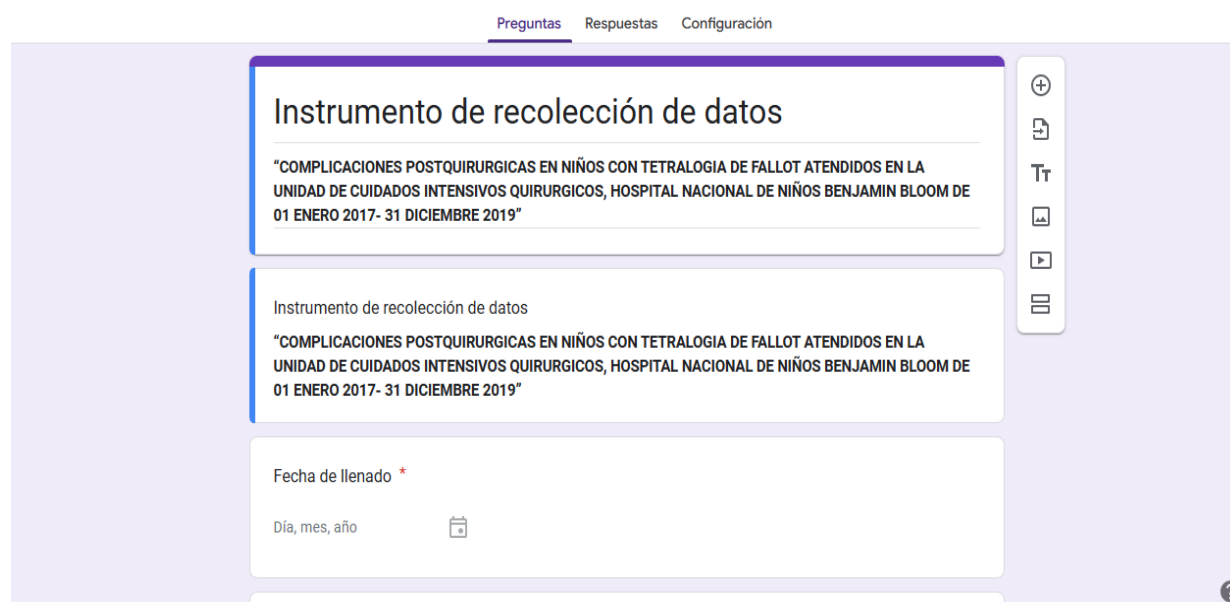
7. Escribir el número de días que el paciente permaneció ingresado en UCI : _____

PARTE V: Clasificar según la escala RACHS-1 a los pacientes con Tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardíaca

8. Seleccione el número de riesgo según la Escala RACHS-1 con el cual el paciente se clasifico

Riesgo 1	
Riesgo 2	
Riesgo 3	
Riesgo 4	
Riesgo 5	
Riesgo 6	

Figura 6. Formulario Google Forms



ANEXO 3. OPERACIONALIZACION DE VARIABLES

Objetivo 1: Definir las características demográficas de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardíaca.				
VARIABLES	DEFINICION OPERATIVA	INDICADORES	VALORES	TIPO DE VARIABLE
Edad	Tiempo de vida que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento	Promedio Porcentaje	*Lactante menor (1 mes a 5 meses) *Lactante mayor (6 meses a 23 meses) *Prescolar (2 años a 5 años) *Escolar (6 años a 11 años) *Adolescente (12 años a 18 años)	Cuantitativa Continua
Sexo	Conjunto de peculiaridades que caracterizan a los individuos de una especie, dividiéndose en masculino y femenino	Razón	*Femenino *Masculino	Cualitativa Dicotómica

Objetivo 2: Determinar la tasa de mortalidad de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardíaca				
VARIABLES	DEFINICION OPERATIVA	INDICADORES	VALORES	TIPO DE VARIABLE
Tasa de Mortalidad	Tasa de muertes producidas en una población	Porcentaje (Número de pacientes fallecidos /	Baja ≤5% Intermedia: 5-10% Alta: ≥15%	Cualitativa discreta

	durante un tiempo dado	Número total de pacientes x 100)		
--	------------------------	----------------------------------	--	--

Objetivo 3: Describir las complicaciones postquirúrgicas presentes en los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía correctiva y los sometidos a cirugía paliativa

VARIABLES	DEFINICION OPERATIVA	INDICADORES	VALORES	TIPO DE VARIABLE
Complicaciones postquirúrgicas en pacientes con cirugía correctiva	Eventualidad que ocurre en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación o poner en riesgo una función o la vida del paciente	Porcentajes (número de pacientes con complicaciones locales / número total de pacientes X 100)	<u>Locales</u> 1.Hemorragias del sitio quirúrgico 2.Infección de HO 3.Hemorragia pulmonar 4.Neumotórax 5.Hemotórax 6.HTP 7.Arritmias 8.Colección pericárdica 9.Derrame pericárdico 10.Quilotórax 11.Insuficiencia renal aguda 12.Falla cardiaca derecha 13.Derrame pleural	Cualitativa Policotómica

		(número de pacientes con complicaciones locales / número total de pacientes X 100	<u>Sistémicas</u> 1.Sd de bajo gasto 2.Choque cardiogénico 3.Sepsis nosocomial 4.Plaquetopenia 5.Paro Cardiorrespiratorio	
Complicaciones postquirúrgicas en pacientes con cirugía paliativa	Eventualidad que ocurre en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación o poner	Porcentajes (número de pacientes con complicaciones locales / número total de pacientes X 100)	<u>Locales</u> 1.Hemorragias del sitio quirúrgico 2.Infección de HO 3.Hemorragia pulmonar 4.Neumotórax 5.Hemotórax 6.HTP 7.Arritmias 8.Colección pericárdica 9.Derrame pericárdico 10.Quilotórax 11.Insuficiencia renal 12.Falla cardiaca derecha 13.Derrame pleural	Cualitativa Policotómica

			14. Edema agudo de pulmón <u>Sistémicas</u> 1.Sd de bajo gasto 2.Choque cardiogénico 3.Sepsis nosocomial 4.Plaquetopenia 5.Paro Cardiorrespiratorio	
--	--	--	--	--

Objetivo 4: Establecer la duración de la estancia en UCI de los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardiaca

VARIABLES	DEFINICION OPERATIVA	INDICADORES	VALORES	TIPO DE VARIABLE
Estancia en UCI	Tiempo en el que los pacientes permanecen ingresados en UCI donde requieren monitoreo y tratamiento constante por problemas de salud potencialmente mortales	Promedio de días Porcentaje	Corto: ≤2 días Intermedia: 3-4 días Prolongada: ≥5 días	Cuantitativa continua

Objetivo 5: Clasificar según la escala Risk Adjustment in Congenital Heart Disease RACHS-1 a los pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a cirugía cardíaca

VARIABLES	DEFINICION OPERATIVA	INDICADORES	VALORES	TIPO DE VARIABLE
Escala RACHS-1	Método de estratificación de riesgo RACHS1 (Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery) permite estimar en forma precisa el resultado quirúrgico dependiendo del tipo de cardiopatía y tipo de reparación.	Porcentajes	Riesgo 1: 0.4% Riesgo 2: 3.8% Riesgo 3: 8.5% Riesgo 4: 19.4% Riesgo 5: indeterminado Riesgo 6: 47.7%	Cualitativa Policotómica

ANEXO 4. PRESUPUESTO

RECURSO	MONTO
COMPUTADORA PORTÁTIL	\$ 600
IMPRESORA Y TINTA	\$ 100
PAPEL BOND TAMAÑO CARTA	\$ 20
LAPICEROS Y LÁPICES	\$ 5
FOTOCOPIAS	\$ 30
ANILLADO DE DOCUMENTOS	\$15
MICROSOFT OFFICE	\$ 75
REFRIGERIO DE DEFENSA DE TESIS	\$ 50
TOTAL	\$ 895

ANEXO 5. CALENDARIO DE ESTUDIOS

ACTIVIDAD	MAYO 2023	JUNIO 2023	JULIO 2023	AGOSTO 2023	SEPT 2023	OCT 2023	NOV 2023
Búsqueda de tema de investigación y asesor temático	X						
Elaboración de perfil de investigación y entrega de este		X	x				
Revisión bibliográfica		X	x				
Entrega de avance de protocolo de investigación			X				
Revisión por comité de ética				x			
Revisión de expedientes y búsqueda de datos estadísticos				x			
Análisis de datos				x	x	X	
Elaboración de documento de investigación final						X	X
Revisión de informe final y defensa de tesis							X

ANEXO 6. CONSIDERACIONES ETICAS

La presente investigación se llevará a cabo con los principios establecidos en Reporte Belmont; Pautas CIOMS; GPC/ICH) y debido a que esta investigación se considerará como riesgo mínimo, este estudio se desarrollará conforme a los siguientes criterios:

Toda la información obtenida de la fuente terciaria se mantendrá bajo estricta confidencialidad, siendo accesible solamente para el investigador, así mismo los datos obtenidos serán utilizados únicamente con fines científicos, dichos datos se guardarán y no se revelará ningún tipo de información personal de ellos. En el resguardo de a identidad de los pacientes, se ha decidido asignar un código alfanumérico compuesto por: F seguido de un número correlativo.

Principio de beneficencia: se procurará la beneficencia para los pacientes que fueron atendidos en la Unidad de Cuidados Intensivos quirúrgicos del HNNBB; con esto se pretende mejorar la atención de los pacientes para la identificación oportuna de las complicaciones postquirúrgicas en esta población de pacientes, y disminuir la morbimortalidad de las cirugías cardiacas.

Principio de no maleficencia: La recolección de datos se realizará a través de la fuente terciara, sin alteración de estos y se analizarán las principales complicaciones de dichos pacientes; por lo que no conllevará riesgo en la salud del paciente

Principio de justicia: Los pacientes que se tomarán como muestra serán escogidos con un diagnóstico de tetralogía de Fallot operados en un tiempo determinado, a quienes se les evaluarán las complicaciones postquirúrgicas, aplicando la consideración ética de justicia sin irrespetar los derechos de otros pacientes.

Esta investigación no requiere consentimiento informado por parte de los pacientes, sin embargo, se mantendrá el principio de la confidencialidad de la información recolectada, se protege la privacidad de los pacientes, sin identificación de este en ningún resultado ni análisis del trabajo. Este trabajo será presentado a consideración del comité de ética de investigación institucional para su aprobación