

Guía de Referencia Rápida

Tratamiento de la Tetralogía de Fallot en edad pediátrica

Evidencias y recomendaciones

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: IMSS-497-11



GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

F31.X Trastorno afectivo bipolar

GPC

Diagnóstico y tratamiento del trastorno afectivo bipolar

ISBN en trámite

DEFINICIÓN

La tetralogía de fallot (TF) se debe a la desviación anterocefálica del septum de salida; caracterizada por cabalgamiento aórtico, defecto septal interventricular (sub-aórtico), obstrucción del tracto de salida del VD el cual puede ser infundibular, valvular, supravalvular o combinación de todos e hipertrofia del ventrículo derecho (Billiard F, 2009)

Los pacientes con TF se clasifican con anatomía favorable o desfavorable. La favorable incluye diámetros normales de la unión VD-AP, de los segmentos sinusal y tubular de arteria pulmonar, y de las ramas pulmonares (estimación del valor $Z < -2$ en cada una de ellas), arterias coronarias con origen y distribución normal, y ausencia de otras asociaciones. Los pacientes con anatomía desfavorable incluyen los casos de hipoplasia "anular" (unión VD-AP) y de ramas pulmonares e incluye también los casos con coronaria anómala que cruza el infundíbulo y lesiones asociadas.

CRISIS DE HIPOXIA EN PACIENTES CON TF

Se presentan en forma súbita, con pródromos o sin ellos, desde recién nacidos y principalmente en mayores de tres meses de edad. Clínicamente se manifiesta por hiperventilación (taquipnea) cianosis (hipoxemia) y disminución del tono muscular, con frecuencia disminuye el nivel de conciencia, pudiendo llegar al síncope y en los casos graves convulsiones. Una de las consecuencias más importantes de la hipoxemia es la acidosis metabólica.

En recién nacidos y lactantes con TF con severa obstrucción a la vía de salida, pueden presentar un conducto arterioso permeable, el cual permite mantener el flujo arterial pulmonar, y por lo tanto una buena saturación. Si éste llega a cerrarse parcial o totalmente, se reduce considerablemente el flujo pulmonar y sobreviene la crisis hipóxica

Se presenta con mayor frecuencia durante la mañana y al inicio de la actividad física del lactante y que dura de 15 a 60 minutos.

Los factores precipitantes de crisis de hipoxia son los siguientes:

- Dolor
- Ansiedad-irritabilidad*
- Ejercicio
- Llanto sostenido*
- Estreñimiento-defecación
- Estimulación directa durante cateterismo cardiaco
- Anemia ferropriva
- Hipovolemia
- Medicamentos: inotrópicos-digitálicos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (I ECA), barbitúricos, clorpromacina.

Son frecuentemente precipitados en la toma o realización de estudios de gabinete como radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, exámenes de laboratorio. (cuadro 1)

El personal médico y paramédico debe considerar el riesgo de crisis de hipoxia que tienen los pacientes con TF y capacitar a los cuidadores para evitar en lo posible los factores desencadenantes y en la conducta a seguir en caso de que se presente la crisis

Los pacientes con TF llegan a desarrollar frecuentemente exacerbaciones paroxísticas de la cianosis hasta crisis de hipoxia

En la crisis de hipoxia el tratamiento debe dirigirse a:

- Reducir el consumo de oxígeno y el cortocircuito de derecha a izquierda para disminuir la hipoxemia
- Corregir la acidosis metabólica

El manejo de la crisis de hipoxia se inicia con:

1. Tranquilizar al paciente, retirar los estímulos desencadenantes.
2. Sostenerlo por los brazos y colocándolo en posición de acuclillamiento, es decir piernas en flexión forzada sobre los muslos y muslos en flexión forzada contra el abdomen, (posición genupectoral)
3. Traslado inmediato y manejo en centro hospitalario

A nivel hospitalario continuar con administración de oxígeno por mascarilla, evitar punciones de primera intención, administrar sedación vía oral, rectal ó IM, colocar vía venosa permeable para la administración de medicamentos (vasoconstrictores, betabloqueadores, bicarbonato de sodio y prostaglandinas). Es importante valorar en todo momento la necesidad de asistencia ventilatoria.

(cuadro 2, 3)

La administración inicial de oxígeno y morfina, a menos que esté contraindicada,

se consideran de primera línea en el manejo de las crisis de hipoxia

La vía intravenosa es preferida a la IM, con un rápido efecto pero con riesgo de depresión respiratoria (la utilización de protocolos estandarizados permite disminuir éste riesgo)

Administración recomendada de morfina:

0.05 – 0.2mg /kg dosis IV /IM

No exceder 15 mg dosis

La administración deberá ser lenta y en bolos a intervalos de 5 minutos vigilando efecto farmacológico y depresión respiratoria

Neonatos y menores de 6 meses presentan un riesgo mayor de depresión respiratoria, por lo que posterior a su administración:

- a) Debe mantenerse un monitoreo continuo respiratorio.
- b) Monitoreo con oximetría de pulso

El tiempo de monitoreo-observación continuo posterior a la administración en menores de 1 mes de edad es de 9 horas; de 1 mes a 6 meses de 4 horas. Prematuros 24 horas.

La selección de la droga y de la profundidad de sedación dependerá de las necesidades individuales (algunos niños solo necesitan ansiólisis, otros analgesia y otros solo control motor).

Para ansiólisis y sedación leve midazolam oral, rectal e intravenoso. Para procedimientos dolorosos (accesos vasculares centrales, instrumentaciones) ketamina intramuscular e intravenosa.

Analgesia, ansiólisis y sedación a niveles bajos puede intentarse con drogas de primera generación como la morfina y meperidina.

El midazolam es la más común benzodicepina usada para sedación y analgesia

La ketamina produce un estado de sedación disociativa, caracterizada por analgesia profunda, sedación, inmovilización y amnesia; es efectiva y segura por vía intramuscular e intravenosa.

Para procedimientos asociados a dolor de escasa intensidad y elevada ansiedad en pacientes no colaboradores (necesidad de sedación ansiólisis y control de movimientos) la estrategia de sedación sugerida es midazolam vía oral intranasal, rectal o intravenosa

Para procedimientos asociados a dolor intenso y elevada ansiedad la estrategia sugerida es ketamina IM o IV y/o Midazolam y Fentanilo IV

La ketamina vía oral es segura y efectiva para disminuir la ansiedad y el estrés por la veno-punción y separación de los padres. Los efectos adversos de la ketamina son: agitación leve 20%, agitación moderada a severa 1.5%, rash 10%, vómito 7%, movimientos tónicos transitorios 5%, problemas de vía aérea 1%. En raras ocasiones se observa apnea (menores de 3 meses de edad) ó pérdida de reflejos de protección de la vía aérea (solo ante altas dosis o infusión rápida). no se debe utilizar en niños con padecimientos de la vía aérea superior.

- Dosis 1 mg/kg/ dosis IV lentamente al menos en un minuto.
- 2.5mg a 5 mg /kg IM.

Ante agitación con alucinaciones llegando a ser necesaria la asociación con una benzodicepina

- La administración de Ketamina debe ser manejada en unidades que cuenten con equipo de monitoreo electrocardiográfico, presión arterial y saturación periférica, oxígeno suplementario, así como un equipo

de reanimación. El médico que administre ketamina debe tener experiencia y capacidad de manejo de problemas en la vía aérea. Vigilar estrechamente vía aérea y efectos adversos (agitación, rash, vomito, movimientos tónicos transitorios, problemas de vía aérea), dosis 1 mg/kg/ dosis IV lentamente al menos en un minuto 2.5mg a 5 mg /kg IM

Midazolam es fármaco seguro con propiedades sedativas, ansiolítico, amnésico pero no analgésico
Midazolam se indica para sedación y ansiólisis

La dosis a administrar son:

- 0.05 a 0.10mg/kg IV dosis máxima inicial 5mg.
(Administrar lentamente, efecto en 3 a 5 minutos, con duración de efecto de 30 a 60 minutos).
- 0.25 a 0.50 mg/kg VO dosis máxima 20mg
- 0.20 mg/kg/ IM dosis máxima 6 mg, se puede repetir 10 a 15 minutos

La dexmedetomidina pertenece a la familia de benzodiazepinas, provee sedación, ansiólisis y analgesia con limitados efectos hemodinámicos y en la función respiratoria. La dexmedetomidina usada para anestesia y sedación durante procedimientos no invasivos a dosis: bolo 0.15 a 1 mcg/kg seguido de infusión de 0.1 a 2 mcg/kg hora

Cuando se administra una sedación es recomendable:

- Clasificar la condición física del paciente con ASA y establecer riesgos
- El médico debe tener conocimiento de los fármacos y de los antagonistas de opiáceos y benzodiazepinas, y contar con destreza en el manejo de la vía aérea y en las técnicas de soporte vital avanzado.
- Contar con la colaboración de otra persona (médico o enfermera), calificada en la vigilancia del paciente, mientras se realiza el procedimiento terapéutico y hasta que el paciente se encuentre estable.
- Debe disponerse de los medios técnicos necesarios para la monitorización del paciente y el manejo de las eventuales complicaciones.
- Se debe monitorear estrechamente el nivel de conciencia, la ventilación pulmonar, la saturación de oxígeno por pulsi-oximetría, la frecuencia cardiaca y la tensión arterial.
- Se recomienda monitorización electrocardiográfica continua en pacientes con enfermedades cardiovasculares o en procedimientos en los que puedan provocarse arritmias.

El aporte de oxígeno recomendado es una FiO_2 de 40-50%, ésta se logra mediante la administración de mascarilla simple con un flujo O_2 de 5Lx'

Corrección de la acidosis metabólica que se establece durante una crisis de hipoxia debe ser manejada con bicarbonato de sodio 4% 1 mEq/kg repetir cada 10 a 15 minutos. Posteriormente la dosis a administrar dependerá del exceso de base en gases y electrolitos arteriales:

Dosis de bicarbonato = peso corporal (kg) x déficit de base (mEq/l) x 0.3 (0.4 en infantes). Administrar la mitad de la dosis calculada, las dosis subsecuentes se administran según respuesta. La administración de bicarbonato, la vía venosa debe estar bien permeable ya que la extravasación tisular puede causar necrosis y esfascelación y nula respuesta farmacológica.

La fenilefrina es usada para incrementar las resistencias vasculares sistémicas a dosis de 0.2mcg/kg/min

La administración de esmolol puede utilizarse en el manejo de la crisis de hipoxia con vigilancia de efectos secundarios. La dosis de esmolol es un bolo inicial de 0,5 mg/kg – 1 mg/kg, mantenimiento con 100 µg/kg/min – 300 µg/kg./min) IV

El propranolol VO puede utilizarse como preventivo de crisis de hipoxia hasta la corrección quirúrgica del paciente. Está contraindicado en pacientes con reactividad bronquial. La dosis de propranolol como preventivo es 1 a 2 mg/kg/ dosis cada 8 horas VO

Los efectos secundarios de los beta-bloqueadores son principalmente hipoglucemia, bronco-espasmo, hipotensión, bradicardia e hipotensión

TRATAMIENTO PALIATIVO

El objetivo del tratamiento paliativo es aumentar el flujo sanguíneo pulmonar y por ende la saturación periférica, permitiendo el crecimiento de la arteria pulmonar y del niño, hasta llevarlo a la corrección total. El procedimiento es la fístula sistémico pulmonar modificada tipo Blalock–Taussing, utilizando un injerto de Gore-Tex entre la subclavia y la arteria pulmonar. Sus ventajas son las siguientes

- Preservación de la subclavia.
- Idoneidad para su realización por ambos lados
- Tasa de permeabilidad excelente
- Menor incidencia de iatrogenia arterial pulmonar y sistémica
- Facilidad de cierre en el momento de la corrección quirúrgica

Mortalidad menor 1%

Pacientes con TF sintomáticos menores de 6 meses con anatomía no favorable se puede ofrecer:

1.- Fístula sistémico pulmonar (ClaseI)

2.- Valvuloplastia pulmonar percutánea la cual puede disminuir la obstrucción y la sintomatología, favorece el crecimiento de las ramas de la arteria pulmonar evitando las secuelas de una fístula sistémico pulmonar paliativa.

En pacientes con TF sintomáticos mayores de 6 meses de edad con anatomía favorable no está indicada la cirugía paliativa (fístula sistémico pulmonar modificada)

Los pacientes mayores de un año con o sin síntomas, con anatomía favorable, no deberán ser sometidos a cirugía paliativa y deberá intentarse la corrección completa lo antes posible.

En todo paciente que se realice la fístula sistémico pulmonar modificada tipo (Blalock Taussig) se debe tener presente las posibles complicaciones:

Mortalidad

Trombosis parcial o total (debe sospecharse si se presenta disminución de la saturación periférica, pérdida o disminución de la intensidad del soplo continuo propio de una fístula sistémica pulmonar y registro ecocardiográfico de un aumento en la velocidad de flujo o pérdida de flujo en la fístula.

La valoración ecocardiográfica, angio-gráfica o por resonancia magnética es de utilidad para identificar una estenosis, distorsión de la ramas de la arteria pulmonar, aneurisma, pseudo-aneurisma, seroma o hematoma.

Los pacientes con fístula sistémica pulmonar modificada deben ser evaluados al mes, a los 3, 6 y 12 meses post cirugía. incluyendo lo siguiente:

Valoración clínica y ecocardiográfica

Administración de antiagregante plaquetario

La anticoagulación no se justifica en forma rutinaria

Control con radiografía de tórax, electrocardiograma y resonancia magnética.

Se tiene que vigilar el funcionamiento adecuado de la fístula y a más tardar a partir del año de posoperatorio deberá valorarse integralmente, para intentar la corrección completa lo antes posible, si las condiciones lo permiten.

La colocación de stent en el conducto arterioso es una alternativa al manejo convencional en cardiopatías dependientes de conducto. Con el desarrollo de diversos dispositivos en camisa 4Fr la implantación de stent es factible en neonatos como medida paliativa incrementando flujo a la arteria pulmonar, sin embargo, si existe estenosis de rama en la inserción con el conducto arterioso está contraindicado.

El stent puede presentar problemas de obstrucción (re-estenosis) que es susceptible de ser dilatado

La colocación de stent en el conducto arterioso es una alternativa razonable a la colocación de fístula sistémico pulmonar modificada

La nueva generación de stents (bajo perfil y flexibilidad) son seguros y con baja dificultad técnica. Se recomienda:

- a) Antes del procedimiento suspender la administración de prostaglandinas
- b) Valoración y selección de los casos, con base en la morfología del conducto durante el cateterismo cardiaco en proyecciones de 4 cámaras (LAO 25-30' craneal 25-30'). Determinar tipo de conducto (A, B, C, D) para establecer la posibilidad de colocación y la vía de abordaje.
- c) Tener presente las potenciales complicaciones (trombosis aguda, espasmo del conducto, migración del stent)
- d) Todo paciente a quien se le realice FSP/BTM debe contemplarse siempre en el post operatorio el manejo con heparina con una dosis de ataque de 75 U/kg en 10 min para continuar con 20-25 U/kg/h en perfusión continua y sustituir al iniciar la vía oral con la administración de antiagregante plaquetario tipo ácido acetil salicílico de 3 a 5 mg/kg/dosis día, o clopidogrel 0.2 mg/kg/día como segunda elección, en casos especiales, al iniciar vía oral.

En recién nacidos con cardiopatía congénita cianogena, que son sometidos a fístula sistémico pulmonar modificada tipo Blalock-Taussing se presenta mayor morbilidad especialmente en pacientes con ramas pulmonares pequeñas (índice de Mc Goon < 1.5 y en RN con peso inferior a 2kg), complicaciones como distorsión, oclusión o estenosis de ramas de la arteria pulmonar, pérdida de perfusión de los lóbulos pulmonares superiores, parálisis del nervio frénico, quilotorax, muerte súbita y adherencias postquirúrgicas;

incrementando los riesgos y haciendo más compleja la cirugía posterior. De ahí que se han buscado tratamientos alternativos y se ha propuesto el uso de stent para mantener la permeabilidad del conducto arterioso. El seguimiento ha sido satisfactorio a mediano plazo. Otra ventaja del stent es que ofrece la posibilidad de re dilatación en caso necesario, permite un crecimiento de ramas sin distorsión y con flujo pulmonar central, más fisiológico. Este procedimiento es una alternativa aceptable a la opción quirúrgica para pacientes recién nacidos con ramas de arteria pulmonar pequeñas y riesgo quirúrgico elevado.

La colocación de stent percutáneo en el conducto arterioso es efectivo como la fístula sistémico pulmonar modificada tipo Blalock-Taussing, promoviendo un crecimiento global de la arteria pulmonar, asegurando una distribución del flujo arterial pulmonar más balanceado que el desarrollado por la fístula sistémico pulmonar

Otras formas de tratamiento paliativo son:

- Valvuloplastia con balón
- Parche en el tracto de salida del ventrículo derecho sin circulación extracorpórea

En pacientes neonatos o lactante menor de 6 meses con TF con anatomía desfavorable sintomáticos se recomienda la valvuloplastia pulmonar controlada. En edades mayores se recomienda el tratamiento quirúrgico, para favorecer el crecimiento de las arterias pulmonares y evitar una fístula paliativa y sus secuelas.

La colocación de un parche en la vía de salida del ventrículo derecho está indicada en pacientes con TF y atresia pulmonar y/o hipoplasia severa de anillo y arteria pulmonar. Puede realizarse como procedimiento de rescate en pacientes de alto riesgo (muy bajo peso y arteria pulmonares pequeñas menores de 3 mm), sin embargo puede causar daño o destrucción a la válvula pulmonar, insuficiencia pulmonar y por ende insuficiencia cardiaca así como significativas adhesiones intrapericárdicas.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CORRECTIVO

El tratamiento de la TF es la corrección quirúrgica que incluye el cierre del defecto septal interventricular y abrir la vía de salida del ventrículo derecho. Originalmente, la cirugía fue la ventriculotomía del VD, cierre de CIV y resección infundibular, con ampliación con parche transanular pulmonar. La tendencia desde la década de los 80's ha sido evitar el abordaje ventricular.

Todos los pacientes con TF necesitan reparación quirúrgica.

En etapa neonatal y niños menores de 3 meses no está indicado el tratamiento correctivo de primera intención.

La corrección quirúrgica primaria usualmente debe ser realizada en el primer año de vida.

Las indicaciones generales para realizar la cirugía correctiva son:

- a) Pacientes mayores de 1 año, con o sin síntomas, con o sin anatomía favorable, debe intentarse corrección quirúrgica de primera elección de forma programada y electiva.
- b) Pacientes estables con mínima cianosis, pueden ser llevados a corrección quirúrgica programada electiva, entre el 1er y 2do años de edad; la corrección a edades más tempranas podrá ser de acuerdo a experiencia del centro hospitalario.

- c) En niños menores de 6 meses no está indicado el tratamiento correctivo
- d) Niños mayores de 6 meses y menores de un año con anatomía favorable la decisión de corrección dependerá de la experiencia quirúrgica que se tenga en el centro hospitalario. La tendencia actual es corrección total después de los 6 meses de edad.
- e) La cirugía correctiva es de alto riesgo y está contraindicada en menores de 1 año ante la presencia de:
 - Anomalía coronaria
 - CIV múltiples
 - Inestabilidad hemodinámica
 - Distorsión o ramas de arteria pulmonar pequeñas.
 - Bajo peso
 - Objeción religiosa a transfusión
- f) Pacientes con o sin síntomas y anatomía no favorable mayor de 6 meses y menor de un año, debe valorarse riesgo beneficio del manejo primario de la cirugía correctiva y de la experiencia quirúrgica del centro hospitalario.
- g) En caso de que para la corrección quirúrgica necesite un tubo ó conducto, se podrá contemplar la reparación hasta los 3 a 4 años de edad.
- h) La reparación completa en la TF puede realizarse en forma programada electiva en pacientes con cirugía paliativa previa valoración que indique una anatomía y hemodinámica favorable sin HAP a partir del 1er año de vida.

Es importante informar a los familiares que la mortalidad de la corrección quirúrgica en la infancia, actualmente, es baja (3%) con una tasa de supervivencia de 94% en un año y 92% en 5 años

La morbilidad en el postoperatorio inmediato consiste en bajo gasto y/o disfunción diastólica ventricular derecha y arritmias (especialmente taquicardia de la unión).

Causas de mortalidad tardía son disfunción ventricular derecha, arritmias y endocarditis.

El implante de marcapaso por bloqueo auriculoventricular postquirúrgico puede ser necesario en menos de 2% de las correcciones.

Pacientes con TF y presencia de lesiones o secuelas neurológicas, neurodistrofias, aneuploidias, cromosopatías, pueden presentar un mayor riesgo durante el manejo ventilatorio en el postoperatorio, aun cuando no existe evidencia para contraindicar la corrección existe un incremento de riesgo de mortalidad, por lo que habrá que valorar riesgo beneficio (posibilidad posterior a la corrección de mejorar su capacidad física y/o su rehabilitación)

Es importante considerar los siguientes factores ya que aumentan el riesgo de la corrección de la TF:

- Bajo peso
- Tipo atresia pulmonar y agenesia de válvula pulmonar
- Hipoplasia severa de anillo
- Arteria pulmonares pequeñas
- CIV múltiples
- Otras anomalías intracardiacas
- Relación presión VD/VIzq >1

Se comprobó que hay menos complicaciones con el abordaje trans-atrial comparado con abordajes tradicionales

La evaluación del anillo pulmonar es indispensable para la colocación del parche transanular. Es usualmente

necesaria la colocación de parche transanular cuando existe un anillo pulmonar con índice $Z < -3$. En estas instancias la incisión del infundíbulo puede ser minimizada (5mm a 10mm), por la posible manipulación del resto de la obstrucción, por vía transatrial. Para la reparación quirúrgica se debe considerar preservar la válvula pulmonar, la función de la válvula tricúspide y la contractilidad biventricular. El daño miocárdico, la lesión coronaria, la insuficiencia pulmonar, la disfunción ventricular derecha y las arritmias se relacionan parcialmente con las incisiones del ventrículo derecho principalmente en el contexto de colocación de parches transanulares.

En pacientes con TF y anillo pulmonar pequeño-hipoplásico, la reparación recomendada es la vía transatrial-transpulmonar con ventriculotomía mínima con colocación de parche transanular.

La reparación de la TF tipo RVIS consiste en un abordaje TA-TP para el cierre de la CIV y reseca músculo del infundíbulo con incisión menor de 5mm y parche transanular sin incisión ventricular para prevenir muchas de las complicaciones tardías que se desarrollan preservando la función del ventrículo derecho.

El propósito del parche transanular justo a través del anillo pulmonar está indicado cuando existe hipoplasia moderada a severa del anillo pulmonar.

La estenosis infundibular es corregida vía TA-TP, mediante la resección muscular, siendo esta técnicamente más fácil y posible en mayores de 4 kg. En pacientes menores o en etapa neonatal la vía transanular también permite corregir la obstrucción infundibular.

La corrección mediante RVIS favorece una función ventricular normal y mínima arritmia postoperatoria.

Mevroudis et al, reportó RVI mismo abordaje sin ventriculotomía pero sin parche transanular; ésta técnica es posible en niños mayores (9 meses de edad); esta técnica preserva la función valvular pulmonar en 80%.

La técnica RVI con incisión transanular y parche se requiere casi siempre en etapa neonatal y obviamente no se logra preservar la válvula pulmonar. La reparación de la TF en niños mayores permite preservar la válvula pulmonar evitando parches transanulares e incisiones ventriculares.

La edad óptima para la corrección completa es entre los 3 a los 11 meses. Se ha asociado una menor edad a menor tiempo quirúrgico. El tiempo de ventilación mecánica puede ser mayor en los menores de 3 meses; la morbilidad es similar en todo el grupo etario. El abordaje trans-atrial demuestra ser el procedimiento con menor morbilidad.

En pacientes asintomáticos, la corrección completa se realiza entre los 3 y los 6 meses. En los pacientes menores de 3 meses con crisis de hipoxia o disminución de la saturación por debajo de 80%, se prefiere realizar fístula SP previamente para evitar mayor morbilidad.

Lactantes menores que se someten a la reparación intracardiaca pueden requerir una segunda intervención quirúrgica.

Las principales indicaciones para la re-operación son :

- Estenosis de rama(s) de la arteria pulmonar
- Obstrucción residual al tracto de salida del VD y CIV residual.

Aquellos niños con TF con anatomía no favorable tienen mayor probabilidad de requerir una nueva intervención quirúrgica

La estrategia en la reparación de la TF cambia con la edad de los pacientes, en niños mayores de 4 años, la estrategia óptima está en función de la reconstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho, evitando o reduciendo la insuficiencia pulmonar residual.

Se concluyó que la reparación de la TF en niños mayores debe ser basada en la colocación mínima de parches trans-anulares y está indicada cuando la unión ventrículo arterial es pequeña; si el parche es necesario se deberá preservar la función y competencia valvular.

Niños mayores de 4 años pueden ser manejados con la reconstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho, vía trans-atrial y valvulotomía pulmonar creando una válvula monocúspide con un doblés de parche de pericardio autólogo

La Corrección quirúrgica de la TF consistirá en:

- Resección simple músculo (infundíbulo)
- TF con anillo pulmonar pequeño y válvula anormal se puede incluir valvulotomía, anuloplastia y parche transanular.
- Ocasionalmente conductos extracardiacos ante anomalías coronarias.
- Siempre se deberá intentar preservar la válvula pulmonar principalmente si la cirugía se realiza en la infancia.

El cierre de defectos asociados tipo foramen oval permeable y/o comunicación interauricular deben ser cerrados en el mismo tiempo quirúrgico.

Es importante siempre considerar e informar que los riesgos de la corrección de la TF en etapa neonatal y lactante incluyen:

- a) Daño-lesión cerebral potencial por circulación extracorpórea.
- b) Incremento en la necesidad parches a través de la unión ventrículo-pulmonar.
- c) Desarrollo de insuficiencia pulmonar.
- d) Arritmias.

Se recomienda la reparación trans-atrial para preservar la función ventricular derecha y en caso de necesitar colocación de parche transanular la insuficiencia sea menos severa. Pacientes con Recién nacidos y lactantes menores de 6 meses de edad, con índice Z < -2 del anillo valvular pulmonar, requieren la colocación de parche transanular.

La corrección vía transatrial / transpulmonar llega a ser el procedimiento quirúrgico correctivo de elección en pacientes con TF con anatomía favorable mayores de 12 meses, sintomáticos y en pacientes como cirugía paliativa previa

El abordaje transatrial, se recomienda como de primera elección, en pacientes en los que la estenosis infundibular no ocasiona hipoxemia grave y el anillo pulmonar con un índice Z de -2 a +2 (anatomía favorable).

La reparación de la TF mediante la técnica tipo RVIS [abordaje transatrial y transpulmonar (TP)] para el cierre de la CIV con resección del infundíbulo con una mínima incisión (<5mm) y parche transanular sin

incisión ventricular; se recomienda cuando existe hipoplasia moderada a severa del anillo pulmonar

La estenosis infundibular puede ser corregida vía TA-TP, mediante la resección muscular, siendo esta técnicamente más fácil y posible en mayores de 4 kg

Se recomienda considerar que en aquellos casos con arteria coronaria que cruza el infundíbulo, muy próximo al anillo puede requerirse el implante de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar

MANEJO POS-TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CORRECTIVO

Se ha propuesto un protocolo de seguimiento para pacientes postratamiento quirúrgico correctivo:

a) En pacientes sin lesiones residuales significativas (sin comunicación interventricular residual, gradiente transpulmonar residual $< 30\text{mm Hg}$, insuficiencia pulmonar leve):

- Seguimiento anual hasta cada 3 años.
- Valoración ecocardiograma.
- Radiografía de tórax, Holter, ergometría, gammagrafía pulmonar.
- Resonancia Magnética.
- El Holter, la ergometría y la gammagrafía se recomienda valorarlas y efectuarlas en revisiones tardías.

b) En pacientes pos-operados con lesiones residuales significativas (comunicación interventricular con $QP/QS > 1.5$, insuficiencia pulmonar moderada a severa, estenosis pulmonar en el tracto de salida $> 40-50\text{mm Hg}$ o en las ramas, o trastornos significativos en el electrocardiograma):

- Seguimiento anual
- Valoración ecocardiograma y electrocardiograma.
- Resonancia magnética, Holter, ergometría, gammagrafía pulmonar, cateterismo cardiaco y angiografía.
- Radiografía de tórax y angioplastia.
- Stent en ramas de arterias pulmonares.

Estos pacientes deben ser tratados individualmente dada la diversidad de lesiones residuales que pueden presentar.

Se recomienda que en los pacientes sin lesiones residuales significativas (sin comunicación interventricular residual, gradiente transpulmonar residual $< 30\text{mm Hg}$, insuficiencia pulmonar leve) el seguimiento sea anual.

Los pacientes post operados con lesiones residuales significativas (comunicación interventricular con $QP/QS > 1.5$, insuficiencia pulmonar moderada a severa, estenosis pulmonar en el tracto de salida $> 40-50\text{mm Hg}$ o en las ramas o trastornos significativos en el electrocardiograma) deben ser tratados individualmente dada la diversidad de lesiones residuales que pueden presentar.

Se recomienda que en cada revisión se realice y busque:

- Evaluación clínica (ausencia de cianosis, soplo eyectivo y diastólico de regurgitación pulmonar)
- Electrocardiograma (bloqueo de rama derecha, hemibloqueo anterior izquierdo, duración del QRS, análisis de la repolarización).
- Radiografía de tórax (ICT normal o aumentado, flujo pulmonar balanceado).
- Ecocardiograma Doppler color (valoración de regurgitación valvular, estenosis o cortocircuito)

residual)

- Para evaluar la capacidad funcional del paciente y/o detectar arritmias (con o sin impacto clínico manifiesto), se indica prueba de esfuerzo y Holter de electrocardiograma.
- Enfermos con marcapaso endocavitario definitivo implantado por bloqueo auriculoventricular completo, se requiere control de la función del dispositivo de manera regular.

En etapa post-operatoria, cuando se sospecha que las secuelas deterioran la calidad de vida del enfermo, o cuando los estudios realizados no son lo suficientemente confiables y/o dejan dudas razonables, se requieren otras exploraciones específicas como la resonancia magnética cardiovascular para obtener datos fisiológicos de la función bi-ventricular al tiempo que determina la magnitud de la regurgitación pulmonar.

El estudio de la perfusión pulmonar con isótopos, también es una técnica útil para cuantificar alteraciones regionales secundarias a estenosis localizadas de las arterias pulmonares

Los factores de riesgo para taquiarritmias ventriculares (TV) y muerte súbita (MS) son:

a) Clínicos:

- Mayor edad en el momento de la reparación
- Sexo masculino
- Mayor deterioro de la Clase Funcional (NYHA)
- Reparación a través de ventriculotomía derecha en lugar de atriotomía

b) Electrocardiográficos

- Bloqueo cardíaco completo transitorio que persiste más allá del tercer día del postoperatorio
- Duración de QRS ≥ 180 ms y prolongación de QRS en los primeros seis meses.
- Latidos ventriculares prematuros monomórficos solos o bigeminados por Holter.
- Las pruebas de esfuerzo no son predictivas de taquiarritmia ventricular sostenida.

c) Factores ecocardiográficos y hemodinámicos:

- Sobrecarga de presión o volumen crónico del ventrículo derecho
- Mayor gradiente de obstrucción al tracto de salida de VD residual
- Regurgitación pulmonar moderada a severa

Las modificaciones anatómicas y remodelación secundaria a la corrección quirúrgica, eventos mecánicos como dilatación del ventrículo, trastornos del tejido de conducción por las incisiones quirúrgicas, sitios de canulación o de sutura, presencia de áreas de fibrosis sobre todo alrededor de la resección infundibular o en sitio de colocación de parches interventriculares, son sitios de despolarización y repolarización anormal y condicionan la presencia de arritmias ventriculares y muerte súbita cardíaca.

Riesgos potenciales para complicaciones incluyen la reparación intracardiaca tardía, incremento en la presión sistólica del ventrículo derecho, insuficiencia pulmonar severa, disfunción ventricular, parche transanular en el tracto de salida del ventrículo derecho, circulación extracorpórea de tiempo prolongado.

El bloqueo de rama derecha, desviación del eje a la izquierda, hemibloqueo de fascículo anterior de la rama izquierda, dispersión del QT y la duración del QRS son predictores de alto riesgo de morbimortalidad.

Debido a que todos los pacientes con TF tienen bloqueo de rama derecha, se concede valor predictivo cuando la presencia de QRS fragmentado se presenta en >2 derivaciones contiguas y el número de

derivaciones con esta alteración se correlaciona con la extensión de la inestabilidad eléctrica y puede estar asociado con disfunción ventricular izquierda y disincronía

Predictores de las taquiarritmias auriculares son:

- La mayor edad al momento de la reparación.
- Cardiomegalia
- Insuficiencia tricuspídea.

Se han utilizado las pruebas electrofisiológicas para estratificar a los pacientes en riesgo de taquiarritmias ventriculares o muerte súbita cardiaca después de la reparación de TF. La sensibilidad y especificidad fue 77% y 80% respectivamente

La etiología de las taquiarritmias ventriculares es multifactorial, por lo cual es imprescindible el seguimiento con electrocardiografía, radiografía de tórax y Holter y ecocardiograma al menos una vez al año en pacientes post operados.

Variables asociadas a la presencia de taquicardia ventricular:

- Cirugía paliativa mantenida por largo tiempo.
- Corrección tardía (edades mayores)
- Anormalidad hemodinámica del ventrículo derecho secundaria a obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho y/o insuficiencia pulmonar
- Latidos ectópicos ventriculares en monitoreo Holter.
- Taquicardia ventricular inducida durante estudio electro fisiológico.
- QRS > 180ms prolongación del QRS se asocia a dilatación y disfunción ventricular derecha (inter-relación mecánico eléctrica)

Durante el seguimiento tener en cuenta que la presencia de arritmias es más frecuente en la segunda década de la vida. Sin embargo, las arritmias en niños con TF se asocian con correcciones tardías, ventriculotomía y parche transanular por lo cual deben ser consideradas.

Están indicadas la pruebas de electrofisiología en la evaluación de pacientes con taquiarritmias ventriculares y riesgo de muerte súbita cardiaca.

La realización de monitoreo Holter es útil en el monitoreo de rutina del paciente pos operado de TF. La frecuencia debe ser individualizada dependiendo del estado clínico hemodinámico o sospecha de arritmias.

Pacientes con marcapaso o desfibrilador implantable es recomendable anualmente valoración clínica, electrocardiograma, evaluación de la función del ventrículo derecho y prueba de esfuerzo

El Bloqueo AV completo se presenta en el 1-2% de los casos tras cirugía extracorpórea. La mayoría de las veces es un hecho transitorio y el ritmo sinusal reaparece a los pocos días de la intervención, sin embargo si no revierte la única alternativa es la implantación de un marcapaso definitivo (bicameral o tricameral)

Si durante el estudio electrofisiológico se presenta un intervalo HV prolongado, indica lesión a nivel del Haz de His y por lo tanto trastorno de conducción trifascicular; la mayoría de estos enfermos evoluciona a bloqueo AV completo que requiere la implantación de un marcapaso.

Se recomienda el monitoreo electrocardiográfico y en casos particulares la realización de estudio

electrofisiológico para evaluación de colocación de marcapaso en caso de taqui o bradiarritmias.

El riesgo de bloqueo AV completo post quirúrgico es bajo pero posible. Es necesario vigilar con electrocardiografía y Holter la evolución pos quirúrgica.

CUADRO 1. FACTORES PRECIPITANTES DE LAS CRISIS DE HIPOXIA

- Ansiedad-irritabilidad
- Ejercicio
- Llanto sostenido
- Estreñimiento, defecación
- Estimulación directa durante cateterismo cardiaco
- Anemia ferropriva
- Hipovolemia
- Medicamentos: inotrópicos – digitálicos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA)
- Inicio de actividades en la mañana (al levantarse)

CUADRO 2. TRATAMIENTO INICIAL DE LA CRISIS DE HIPOXIA INCIPIENTE

1. Tranquilizar al paciente retirar estímulos desencadenantes
2. Colocar en posición sosteniéndolo por los brazos y colocándolo en posición de acucillamiento, es decir piernas en flexión forzada sobre los muslos y muslos en flexión forzada contra el abdomen, se conoce como posición genupectoral.
3. Oxígeno: Administrar oxígeno indirecto en mascarilla (3-5 litros por minuto)
 “no puntas nasales”
4. **Traslado y manejo en centro hospitalario**

ALGORITMOS

