

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Tratamiento de la **TETRALOGÍA DE FALLOT** en Edad Pediátrica

Evidencias y Recomendaciones

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

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



Av. Paseo de La Reforma #450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, CP 06600, México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC
© Copyright CENETEC

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, que incluye evidencias y recomendaciones y declaran que no tienen conflicto de intereses.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud.

Deberá ser citado como: **Tratamiento de la Tetralogía de Fallot en Edad Pediátrica**. México: Secretaría de Salud, 2011

Esta guía puede ser descargada de Internet en: www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html

CIE-10: Q21.3 Tetralogía de Fallot
 GPC: Tratamiento de la Tetralogía de Fallot en edad pediátrica

AUTORES Y COLABORADORES

Coordinadores:

M en C María Luisa Peralta Pedrero	Médica Familiar	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad, División Excelencia Clínica.
------------------------------------	-----------------	--------------------------------------	---

Autores:

Dra. Laura Guadalupe Arias Monroy	Cardiopediatra, ecocardiografista	Instituto Mexicano del Seguro Social	Centro Médico Nacional "La Raza" Cardiología Pediátrica
Dr. Agles Cruz Avelar	Médico General	Universidad Nacional Autónoma de México	Jefe del Departamento de la Coordinación de personal docente y alumnos. División de estudios de posgrado. Facultad de Medicina
Dra. Mónica Manrique Valle	Cardiopediatra		Centro Médico Nacional "La Raza" Servicio Cardiología Pediátrica
Dr. Raúl San Luis Miranda	Cardiopediatra		Centro Médico Nacional "La Raza" Servicio Hemodinamia
Dra. Lucelly Yáñez Gutiérrez	Cardióloga	Instituto Mexicano del Seguro Social	Centro Médico Nacional "Siglo XXI" Servicio Terapia posquirúrgica

Validación Interna:

Dra. Zaria Margarita Benítez Árechiga	Cardióloga Clínica		Unidad Médica de Alta Especialidad Cd. Obregón, Servicio Cardiología
Dra. Luisa Gracia Beirana Palencia	Cardiopediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Centro Médico Nacional "SXXI" Servicio Cardiología Pediátrica

ÍNDICE

AUTORES Y COLABORADORES	3
1. CLASIFICACIÓN	5
2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA.....	6
3. ASPECTOS GENERALES.....	7
3.1 ANTECEDENTES	7
3.2 JUSTIFICACIÓN.....	7
3.4 OBJETIVO DE ESTA GUÍA.....	8
3.5 DEFINICIÓN	8
4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES.....	10
4.1 CRISIS DE HIPOXIA EN PACIENTES CON TF	12
4.2 TRATAMIENTO PALIATIVO.....	26
4.3 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CORRECTIVO.....	33
4.3.1 MANEJO POS-TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CORRECTIVO.....	46
4.3.2 COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO CORRECTIVO	48
4.4 CRITERIOS DE REFERENCIA	67
4.4.1 PRIMER A SEGUNDO NIVEL DE ATENCIÓN MÉDICA.....	67
4.4.2 SEGUNDO A TERCER NIVEL DE ATENCIÓN MÉDICA.....	68
4.5 CRITERIOS DE CONTRARREFERENCIA A SEGUNDO NIVEL DE ATENCIÓN MÉDICA	68
5. ANEXOS.....	69
5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA	69
5.2 SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN	70
5.3 CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD	73
5.4 MEDICAMENTOS.....	75
ALGORITMOS.....	80
6. GLOSARIO.....	81
7. BIBLIOGRAFÍA.....	83
8. AGRADECIMIENTOS.....	88
9. COMITÉ ACADÉMICO.....	89
10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR	90
11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA.....	91

1. CLASIFICACIÓN.

Catálogo Maestro: IMSS-497-11	
Profesionales de la salud.	Pediatras, cardiólogos pediatras, médico familiar, médico cirujano
Clasificación de la enfermedad.	CIE-10: Q21.3 Tetralogía de Fallot
Categoría de GPC.	<nivel(es) de atención al (os) que corresponde la guía>
Usuarios potenciales.	Pediatra, Cardiólogo Pediatra, Pediatra intensivista, Cardiólogo.
Tipo de organización desarrolladora.	<organización(es) gubernamental(es), no gubernamental(es) o privada(s) en la que laboran los expertos que desarrollaron la guía>
Población blanco.	Pacientes en edad pediátrica (recien nacidos, lactantes, pre escolares, escolares y adolescencia) con Tetralogía de Fallot. No aplica para reoperados, no incluye Síndrome de Eisenmenger
Fuente de financiamiento / patrocinador.	Instituto Mexicano del Seguro Social
Intervenciones y actividades consideradas.	Descripción de manifestaciones clínicas más frecuentes durante las crisis de hipoxia, factores desencadenantes y tratamiento inmediato ambulatorio y hospitalario. Indicaciones de tratamiento paliativo para la tetralogía de Fallot Corrección quirúrgica de tetralogía de fallot, indicaciones, complicaciones mas frecuentes y pronóstico Seguimiento de pacientes post-operados de intervención paliativa y/o correctiva de tetralogía de fallot
Impacto esperado en salud.	Mayor proporción de niños con tetralogía de Fallot con diagnóstico oportuno y manejo adecuado de crisis de hipoxia Mayor proporción de niños con tetralogía de Fallot con tratamiento paliativo oportuno Mayor proporción de niños con tetralogía de Fallot con tratamiento quirúrgico oportuno Disminución de la proporción de adultos con complicaciones derivadas de la historia natural de la enfermedad o secuelas por intervenciones inadecuadas.
Metodología ^a .	<Adopción de guías de práctica clínica o elaboración de guía de nueva creación: revisión sistemática de la literatura, recuperación de guías internacionales previamente elaboradas, evaluación de la calidad y utilidad de las guías/revisiones/otras fuentes, selección de las guías/revisiones/otras fuentes con mayor puntaje, selección de las evidencias con nivel mayor, de acuerdo con la escala utilizada, selección o elaboración de recomendaciones con el grado mayor de acuerdo con la escala utilizada.>
Método de validación y adecuación.	Enfoque de la GPC: <enfoque a responder preguntas clínicas mediante la adopción de guías y/o enfoque a preguntas clínicas mediante la revisión sistemática de evidencias en una guía de nueva creación> Elaboración de preguntas clínicas. Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia. Protocolo sistematizado de búsqueda. Número de fuentes documentales revisadas: 79 Guías seleccionadas: 06 Ensayos clínicos controlados 03 Estudio de cohortes retrospectivas 21 Estudio de cohortes prospectivas 03 Cohorte descriptiva 02 Casos y controles 01 Transversales 03 Preexperimentales 03 Reporte de casos 03 Asociación genética 01 Revisiones clínicas 33
Método de validación	Validación del protocolo de búsqueda: <institución que validó el protocolo de búsqueda>. Método de validación de la GPC: validación por pares clínicos. Validación interna: <institución que validó por pares> Revisión institucional: <Institución que realizó la revisión> Validación externa: <institución que realizó la validación externa> Verificación final: <institución que realizó la verificación>
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Registro y actualización	Catálogo maestro IMSS-497-11 Fecha de actualización: de 3 a 5 años a partir de la fecha de publicación

2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA

Tratamiento médico de las crisis de hipoxia

1. ¿Cuáles son los factores que pueden precipitar una crisis de hipoxia en niños con TF?
2. ¿Qué medidas se deben tomar en los pacientes con TF con crisis de hipoxia?
3. ¿Qué cuidados se deben tener en pacientes con crisis de hipoxia durante la analgesia, sedación y ansiólisis?
4. ¿Qué evidencia existe en relación a la sedación endovenosa en la crisis de hipoxia?
5. ¿Durante una crisis de hipoxia, en qué momento está indicado el tratamiento con bicarbonato?
6. ¿Ante una crisis de hipoxia, qué evidencia existe en relación al tratamiento con betabloqueadores intravenosos, fenilefrina endovenosa y prostaglandinas?

Tratamiento paliativo quirúrgico o no quirúrgico (intervencionista) de la TF

7. ¿Cuáles son los procedimientos paliativos quirúrgicos y no quirúrgicos que se realizan en la TF?
8. ¿Cuáles son las indicaciones para el manejo paliativo de la TF?
9. ¿Cuáles son las complicaciones de los procedimientos paliativos?
10. ¿Cuáles son los lineamientos de seguimiento del manejo paliativo?

Tratamiento quirúrgico

11. ¿En qué consiste la cirugía correctiva?
12. ¿Cuáles son los tipos de cirugías correctivas y sus indicaciones?
13. ¿Qué procedimientos se han utilizado para prevenir las complicaciones a largo plazo de la cirugía correctiva?
14. ¿Cuáles son los lineamientos en el control y seguimiento posterior a la cirugía correctiva de la TF?
15. ¿En qué consiste la cirugía correctiva?
16. ¿Cuáles son las contraindicaciones para la cirugía correctiva?
17. ¿Son diferentes los resultados de la reparación quirúrgica dependiendo de la edad del paciente?
18. ¿Qué papel tienen el tratamiento paliativo en relación con el tratamiento correctivo?
19. ¿Cuáles son los factores de alto riesgo de arritmias o muerte súbita en el paciente posoperado de corrección quirúrgica?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1 ANTECEDENTES

Gracias a los avances en los cuidados cardiacos pediátricos hay cada vez mayor número de adultos con cardiopatías congénitas. En un estudio realizado en Québec, se comparó la prevalencia y distribución por edad de todas las cardiopatías congénitas, según éste estudio, la prevalencia de las cardiopatías congénitas en adultos fue de 4.09% en el año 2000; ese año prácticamente se igualaron el número de niños y adultos con cardiopatía congénita. (Marelli AJ, 2007)

Hoy en día, se estima que el 85% de los niños con cardiopatías congénitas sobrevivirá hasta la edad adulta, la mayoría, gracias a procedimientos terapéuticos realizados en la infancia, aunque la mitad siguen teniendo un riesgo significativo de muerte, reintervención o complicaciones durante su tratamiento y/o evolución de la enfermedad. Estudios de imagen no invasivos como la Ecocardiografía transtorácica y transesofágica tridimensional, resonancia magnética, tratamiento percutáneo paliativo híbrido y perfeccionamiento quirúrgico, son sin duda, grandes avances en el diagnóstico y tratamiento de esta cardiopatía.

Junto con la transposición de grandes arterias, la tetralogía de Fallot (TF) es una de las cardiopatías cianóticas más frecuente y su prevalencia se sitúa alrededor de 11% de los recién nacidos vivos con cardiopatía congénita. Su etiología es desconocida y se supone multifactorial, esporádica en la mayoría de los casos con un riesgo de recurrencia del 3% sin familiar de 1er grado afectado. Se conoce su asociación con la microdelección q11 del cromosoma 22, por arriba del 25% de los pacientes. También es muy conocida su presentación en pacientes con Síndrome de Down. (González LJ, 2008). En la actualidad se ha planteado la cirugía correctiva temprana, respetando en lo posible la integridad valvular pulmonar. Años después de la corrección de la TF, la mayoría de los pacientes presentan dilatación del VD, alrededor de 10% requiere una reoperación a nivel del tracto de salida, debido a una limitada capacidad de ejercicio, síntomas de insuficiencia cardiaca, y estudio y manejo por arritmias. (Amorim S, 2005). El seguimiento de estos pacientes debe ser de por vida y con mayor énfasis en los casos de parche trans-anular, por su alta relación con insuficiencia pulmonar, dilatación del ventrículo derecho y arritmias a largo plazo. En el seguimiento se realizan estudios no invasivos que favorece el diagnóstico temprano y manejo de complicaciones. (González L JA, 2008)

3.2 JUSTIFICACIÓN

La TF ocupa en 2do lugar en frecuencia dentro de las cardiopatías congénitas cianógenas en etapa neonatal y después de ésta etapa es la más frecuente, por lo que es de gran importancia el conocimiento de su manejo por personal paramédico y médico.

El propósito de ésta guía de práctica clínica es ofrecer al pediatra, cardiólogo pediatra y cardiólogo, un instrumento basado en la mejor evidencia científica actual para facilitar la toma de decisiones terapéuticas para el paciente pediátrico con TF.

3.4 OBJETIVO DE ESTA GUÍA

La guía de práctica clínica: **Tratamiento de la Tetralogía de Fallot en edad pediátrica**, forma parte de las guías que integrarán el catálogo maestro de guías de práctica clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2007-2012.

La finalidad de este catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del segundo y tercer nivel de atención médica, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales para:

1. Establecer los lineamientos de manejo médico y quirúrgico de la TF en niños y adolescentes.
2. Establecer los criterios de seguimiento del paciente posoperado de TF.
3. Establecer las medidas de diagnóstico y manejo tempranas de complicaciones del posoperado de TF.
4. Evitar los eventos frecuentemente vistos y descritos en la evolución natural de la TF no tratada.

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.5 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. (Andreson R, 2005; González AJ, 2008)

La TF se ha clasificado en 4 variedades:

- TF clásica con estenosis pulmonar la cual puede ser a nivel subvalvular, valvular, supravalvular. Es el tipo más frecuente.

- TF con ausencia de válvula pulmonar, con severa displasia de la válvula e importante dilatación de arterias pulmonares. Representa del 3 a 5% de los casos de TF y comúnmente la morbimortalidad se asocia a problemas respiratorios y ventilatorios por compresión bronquial.
- TF con canal auriculo-ventricular común, es una rara lesión; se presenta en el 2% de los casos con TF. Esta asociación conlleva un riesgo quirúrgico mayor durante la corrección.
- TF con atresia pulmonar frecuentemente asociado a hipoplasia de ramas de la arteria pulmonar y colaterales aortopulmonares.

Dentro de la evolución clínica de la TF no tratada se describen los siguientes eventos potenciales:

- Cianosis directamente proporcional a la severidad de la obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho.
- Lactantes sin cianosis con evolución y presentación progresiva de cianosis.
- Policitemia secundaria a la hipoxia.
- Relativa deficiencia de hierro.
- Crisis de hipoxia.
- Retardo en el crecimiento
- Absceso cerebral
- Endocarditis
- Insuficiencia aórtica particularmente los pacientes con Fallot severo
- Coagulopatía secundaria a la cianosis-hipoxia.

(Vibhuti N, 2008)

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

La presentación de la evidencia y recomendaciones en la presente guía corresponde a la información obtenida de GPC internacionales, las cuales fueron usadas como punto de referencia. La evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías seleccionadas, corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron. Las evidencias en cualquier escala son clasificadas de forma numérica o alfanumérica y las recomendaciones con letras, ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una de las GPC. En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación el número y/o letra representan la calidad y fuerza de la recomendación, las siglas que identifican la GPC o el nombre del primer autor y el año de publicación se refieren a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información como en el ejemplo siguiente:

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E. La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP, a través de la escala de Braden tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud	(GIB, 2007) 2++

En el caso de no contar con GPC como documento de referencia, las evidencias y recomendaciones fueron elaboradas a través del análisis de la información obtenida de revisiones sistemáticas, metaanálisis, ensayos clínicos y estudios observacionales. La escala utilizada para la gradación de la evidencia y recomendaciones de estos estudios fue la escala Shekelle modificada.

Cuando la evidencia y recomendación fueron gradadas por el grupo elaborador, se colocó en corchetes la escala utilizada después del número o letra del nivel de evidencia y recomendación, y posteriormente el nombre del primer autor y el año como a continuación:

Evidencia / Recomendación

E. El zanamivir disminuyó la incidencia de las complicaciones en 30% y el uso general de antibióticos en 20% en niños con influenza confirmada

Nivel / Grado

la
[E: Shekelle]
Matheson, 2007

Los sistemas para clasificar la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones se describen en el Anexo 5.2.

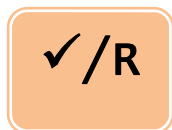
Tabla de referencia de símbolos empleados en esta Guía:



EVIDENCIA



RECOMENDACIÓN



PUNTO DE BUENA PRÁCTICA

4.1 CRISIS DE HIPOXIA EN PACIENTES CON TF

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

Las crisis de hipoxia forman parte de la historia natural de la tetralogía de Fallot (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 la TF, las crisis de hipoxia, se presentan por un incremento de la demanda de oxígeno por el organismo durante una mayor actividad muscular y del gasto cardiaco sistémico, mientras que el gasto pulmonar está limitado por la obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho por espasmo del infundíbulo pulmonar causado por la acción de las catecolaminas, lo cual reduce el flujo hacia la arteria pulmonar con mayor paso de sangre no oxigenada del ventrículo derecho a la aorta, lo cual acentúa un desequilibrio entre el gasto aórtico y el pulmonar, por incremento del corto circuito veno-arterial, ocasionando una mayor disminución en la concentración de oxígeno arterial y del pH con un aumento el CO_2 y acidosis.

Es probable que las crisis hipóxicas sean propias de casos con infundíbulo reactivo. Este comportamiento se debe a la existencia de gran cantidad de adrenorreceptores delta en el músculo del infundíbulo.

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

Morgan en 1965 reconoce a la TF como la principal cardiopatía asociada a crisis de hipoxia, refiere que 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. Presentándose una saturación periférica de oxígeno hasta de 33%.

E

IV
[E: Shekelle]

Gell AJ, 2007

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, cloropromacina.

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

R

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

D
[E: Shekelle]
Gell AJ, 2007

E

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

IV
[E: Shekelle]
Rodríguez M, 2005
Spektor M, 2009

El manejo de la crisis de hipoxia se inicia con:
Tranquilizar al paciente, retirar los estímulos desencadenantes.

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)

E

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)

IV

[E: Shekelle]

Rodríguez M, 2005

Spektor M, 2009

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

La sedación ante una crisis de hipoxia es un importante aspecto en el manejo ya que disminuye la cianosis y previene recurrencias ya que la agitación incrementa la estimulación simpática del infundíbulo incrementando la obstrucción pulmonar

E

La morfina es uno de los medicamentos recomendados para la sedación en el manejo de las crisis de hipoxia, sin embargo puede causar depresión respiratoria principalmente en lactantes y recién nacidos

IV

[E: Shekelle]

Senzaki H, 2008

La morfina, está indicada en la TF durante la crisis de hipoxia, como potente analgésico:

La administración inicial de oxígeno y morfina se consideran de primera línea en el manejo de las crisis de hipoxia

R

D

[E: Shekelle]

Hegenbarth MA, 2008

La morfina es considerada el "gold standard" de los analgésicos opioides en niños, a menos que esté contraindicada.

La vía de administración de primera elección es la oral. 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)

E

IV

[E: Shekelle]

Starship Children's Health
Clinical Guideline. Morphine
administration, 2010

R

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:
 Debe mantenerse un monitoreo continuo respiratorio.
 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

D
[E: Shekelle]
Starship Children's Health Clinical Guideline. Morphine administration, 2010

E

La Sociedad Americana de Anestesiología (ASA) clasifica el riesgo preoperatorio en 5 clases. En clase 3 se encuentran pacientes con enfermedad sistémica grave con limitaciones funcionales y en clase 4 pacientes con enfermedad sistémica grave que es una amenaza constante para su vida.

IV
[E: Shekelle]
Krauss B, 2001

R

En los pacientes con clase 3 o 4 de riesgo preoperatorio la condición física para la sedación es de intermedia a mala por lo que se debe considerar siempre los beneficios en relación con los riesgos

D
[E: Shekelle]
Krauss B, 2001

E

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 benzodiacepina 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

IV
[E: Shekelle]
Krauss B, 2001

R

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

D

[E: Shekelle]

Povar-Marco J, 2000

E

La ketamina vía oral es segura y efectiva para disminuir la ansiedad y el estrés por la veno-punción y separación de los padres

IV

[E: Shekelle]

Povar-Marco J, 2000

E

La utilización de la Ketamina se ha asociado a complicaciones de la vía aérea, vómitos y agitación. Buscando predictores de efectos adversos se analizaron 1,021 procedimientos de sedación, con Ketamina vía intramuscular se observó lo siguiente:

La incidencia de vómito en niños de 5 y más años fue 12.1% y en menores de esta edad 3.5%

La agitación fue inversamente proporcional a la mayor edad; se presentó en 17.9% en ASA clase 1 (clasificación de riesgo de la Sociedad Americana de Anestesiología) y de 33.3% en ASA clase 2 o más.

No se demostró relación significativa entre la dosis de ketamina y las complicaciones de la vía aérea, vómito ni agitación.

IIb

[E: Shekelle]

Green SM, 2000

E

La ketamina :

Es un agente disociativo que produce analgesia, sedación y amnesia

Aumenta la FC y la presión arterial en forma transitoria

Produce mínima depresión respiratoria y solo en raras ocasiones se observa apnea (menores de 3 meses de edad) o pérdida de reflejos de protección de la vía aérea (solo ante altas dosis o infusión rápida)

Se debe administrar lentamente

Puede exagerar los reflejos de la vía aérea superior y provocar tos y laringo-espasmo, no se debe utilizar en niños con padecimientos de la vía aérea superior.

Dosis intramuscular de 4mg/kg/dosis, y se puede administrar cada 5 a 10 minutos otros 2-4mg/kg

La dosis IV normal de inducción es de 0.5 a 1.0 mg/kg IV lenta, y continuar con bolos 0.5mg/kg cada 2 a 3 minutos hasta alcanzar el nivel de sedo-analgesia deseado.

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

IV

[E: Shekelle]

García-Roig C, 2008

E

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%

IV

[E: Shekelle]

Guideline for ketamine sedation of children in emergency departments, 2009

R

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

D

[E: Shekelle]

Guideline for ketamine sedation of children in emergency departments, 2009

Hegenbarth MA, 2008

E

Midazolam es fármaco seguro con propiedades sedativas, ansiolítico, amnésico pero no analgésico

IV
[E: Shekelle]
Brown TB, 2005

R

Todos los pacientes que requieren procedimiento de sedación deben ser monitoreados

IV
[E: Shekelle]
Brown TB, 2005

E

Midazolam se indica para sedación y ansiólisis

Dosis

Vía oral 0.5 -0.75mg/kg

Vía IV 0.025 -0.5mg/kg

El midazolam no se recomienda por vía intranasal ya que ocasiona irritación

IV
[E: Shekelle]
Cravero JP, 2004

R

Midazolam se indica para sedación y ansiólisis en las crisis de hipoxia

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.

D
[E: Shekelle]
Gell AJ, 2007
Hegenbarth MA, 2008

E

El midazolam es comúnmente usado en niños como pre medicación anestésica para reducir la ansiedad y favorecer su cooperación

En niños sin enfermedad pulmonar el midazolam puede ocasionar leve incremento en la resistencia pulmonar, y éste efecto puede ser mayor en los que tienen factores de riesgo de complicaciones pulmonares (principalmente bronco-espasmo)

III
[E: Shekelle]
Ungern-Sternberg BS, 2009

E

Se ha reportado que en niños con padecimientos oncológicos el midazolam antes del implante de catéteres subcutáneos a dosis de 0.3mg/kg es efectivo para reducir el miedo, aprensión y dolor

III
[E: Shekelle]
Hedén L,

E

Comparando tres dosis de midazolam vía oral en niños, se determinó que es efectivo para producir sedación y ansiólisis a dosis de 0.25/kg, con mínimos efectos respiratorios y de la saturación de oxígeno durante su administración, con un riesgo de problemas respiratorios de 1.5% y de vomito 0.8%

I
[E: Shekelle]
Coté CH, 2002

E

La dexmedetomidina es una agonista de los receptores alfa-2 adrenérgicos (GABA) que pertenece a la familia de benzodiazepinas, con un mecanismo de acción único que provee sedación y ansiólisis, vía receptores del locus cerúleo, analgesia vía receptores de la medula espinal y atenuación de la respuesta al estrés sin depresión respiratoria significativa.

I
[E: Shekelle]
Riker RR, 2009

E

Se ha reportado el uso de dexmedetomidina en aproximadamente 800 pacientes pediátricos con favorable propiedades sedativas, ansiolíticas con limitados efectos hemodinámicos y en la función respiratoria

IV
[E: Shekelle]
Tobias J, 2007

E

Hideaki Senzaki administró dexmedetomidina a dosis de 0.2mcg/ Kg/min en infusión continua a un paciente recién nacido con TF con crisis de hipoxia logrando una adecuada sedación, sin depresión respiratoria con una disminución de la FC de aproximadamente 20 L/min

IV
[E: Shekelle]
Senzaki H, 2008

E

La dexmedetomidina usada para anestesia y sedación durante procedimientos no invasivos a dosis de 1 a 2 mcg/kg siguiendo con infusión a 0.5 – 1.14 mcg/kg/h ha mostrado mínimos efectos adversos hemodinámicos y respiratorios, y es bien tolerado. La eficacia es mayor durante procedimientos no invasivos. La dexmedetomidina puede ser de útil para sedación de pacientes pediátricos.

IV
[E: Shekelle]
Hanna P, 2008

R

Para la analgesia sedación y ansiólisis en el tratamiento de crisis de hipoxia en niños con TF, se recomienda la morfina, midazolam o la ketamina, y actualmente la dexmedetomidina

Para lograr la sedación, analgesia y ansiólisis se administran a las siguientes dosis.

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.

Midazolam se indica para sedación y ansiólisis en las crisis de hipoxia.

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.

Ketamina

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.

Dexmedetomidina

Neonatos

Infusión continua 0.2mcg/kg/min

Niños mayores

Bolo 0.15 a 1 mcg/kg seguido de infusión de 0.1 a 2 mcg/kg hora.

D

[E: Shekelle]

Starship Children's Health Clinical Guideline. Morphine administration, 2010

Gell AJ, 2007

Hegenbarth MA, 2008

Guideline for ketamine

sedation of children in emergency departments, 2009

Hegenbarth MA, 2008

Senzaki H, 2008

R

La analgesia y sedación tiene por objetivo el control efectivo y seguro del dolor y la ansiedad, evitar los movimientos del paciente en la medida necesaria para permitir el procedimiento a realizar y proporcionar un adecuado grado de pérdida de memoria, minimizando las respuestas psicológicas desfavorables asociadas a las intervenciones médicas dolorosas.

El médico que practica la sedación debe de cumplir con todas las recomendaciones previas, durante y después del procedimiento (informar al familiar, realizar historia clínica, indicar ayuno, aplicar la clasificación de la condición física ASA, tener conocimiento de los fármacos y de los antagonistas de opiáceos y benzodiazepinas), para que pueda reconocer la aparición de complicaciones, y contar con destreza en el manejo de la vía aérea y en las técnicas de soporte vital avanzado

D**[E: Shekelle]***Povar-Marco J, 2000*

Cuando se administra una sedación es recomendable:

Clasificar la condición física ASA y establecer riesgos

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.

R

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 cardíaca y la tensión arterial.

Se recomienda monitorización electrocardiográfica continua en pacientes con enfermedades cardiovasculares o en procedimientos en los que puedan provocarse arritmias.

D**[E: Shekelle]***García-Roig C, 2008**Godwin SA, 2005***B****[E: Shekelle]***Green SM, 2007*

E

El objetivo de la oxigenoterapia es mantener niveles de oxigenación que eviten la hipoxia tisular. Esto se consigue cuando la presión parcial de O₂ en sangre arterial alcanza valores superiores a los 60 mm Hg, lo cual corresponde a una saturación de la hemoglobina, aproximadamente, de 90%. La oxigenoterapia se puede emplear en situaciones de hipoxia aguda o crónica.

En general, en situaciones de hipoxia aguda por enfermedad cardíaca y pulmonar el aporte de oxígeno recomendado es una FiO₂ de 40-50%, esto se logra mediante la administración de mascarilla simple con un flujo O₂ de 5Lx'

IV
[E: Shekelle]
González T, 2002

E

La oxigenoterapia forma parte del manejo de las crisis de hipoxia y mejora las condiciones del paciente aunque algunos autores sospechan que tiene valor limitado.

IV
[E: Shekelle]
Gell AJ, 2007

E

Niños con cianosis y/o dificultad respiratoria incluyendo a aquellos con TF requieren oxígeno.

IV
[E: Shekelle]
Spektor M, 2009

R

Como la cianosis en estos pacientes es secundaria a flujo pulmonar disminuido, la utilidad de la oxigenoterapia se encuentra en discusión, pero la mayoría de los expertos la Por otro lado la administración de oxígeno es útil en etapa neonatal para confirmar la presencia de una cardiopatía cianótica mediante la prueba de hiperoxia.

El aporte de oxígeno recomendado es una FiO₂ de 40-50%, ésta se logra mediante la administración de mascarilla simple con un flujo O₂ de 5Lx'

D
[E: Shekelle]
Gell AJ, 2007
Spektor M, 2009
Romera G, 2008

E

En el periodo neonatal la TF se manifiesta como una cardiopatía congénita cianótica con flujo pulmonar disminuido potencialmente-generalmente conducto dependiente. Los neonatos se encuentran cianóticos, con hiperpnea, sin dificultad respiratoria. Su saturación periférica puede llegar a registrar valores inferiores 75% sin respuesta a la prueba de Hiperoxia" (administración de O₂ 100% con aumento de la pO₂ menor de 20-30 mm Hg o de su saturación menor de 10%).

La evidencia de cianosis importante, saturación menor de 70%, acidosis metabólica, suponen obstrucción pulmonar severa y cierre del conducto arterioso, indicación de asociar a la oxigenoterapia al tratamiento con prostaglandina E1

IV
[E: Shekelle]
Romera G, 2008

E

Desde 1982 se ha reportado la administración de prostaglandina E1 para mantener la persistencia del conducto arterioso en pacientes con TF.

La administración de prostaglandinas intravenosas para mantener la permeabilidad del conducto arterioso y el flujo pulmonar es de utilidad en recién nacidos con TF con crisis de hipoxia previa a la terapia paliativa o correctiva.

La eficacia terapéutica de la PGE1 se juzga en primer lugar por un aumento de la PaO₂. Se demostró que a dosis 0.045 mcg/kg/min se logra obtener un efecto terapéutico favorable con prostaglandina E1, sin efectos adversos relevantes.

Los efectos secundarios más importantes se presentan de 10 a 35% de los casos y son apnea, fiebre, bradicardia, taquicardia, hipotensión, paro cardiaco, edema, convulsiones, diarrea, coagulación intravascular diseminada e hipopotasemia

IIb
[E: Shekelle]
Tálosi G, 2004
Reguera C, 2006

R

Previa a la terapia paliativa o correctiva se debe administrar prostaglandinas GE1 a todos los recién nacidos con TF conducto dependientes con crisis de hipoxia.

Dosis de inicio 0.1 – 0.2 mcg/Kg en una hora (riesgo de apnea)

Dosis de mantenimiento:

0.05-0,1 mcg/kg/min

0.03 -0.05mcg/kg/min

Se debe vigilar estrecha e intencionadamente la presencia de reacciones secundarias en todo paciente que se le administre prostaglandinas.

Es indispensable que en las unidades de pediatría y cardio-pediatría de segundo y tercer nivel de atención cuenten con prostaglandinas

B

[E: Shekelle]

Reguera C, 2006

D

[E: Shekelle]

Romera G, 2008

E

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.*

Bicarbonato de sodio a 1 mEq/kg y repetir cada 10 ó 15 minutos hasta su corrección

IV

[E: Shekelle]

Gell AJ, 2007

Shannan E, 2004

R

En pacientes que no responden al tratamiento con posición genupectoral, administración de oxígeno y sedación y presenten datos clínicos de acidosis metabólica administrar bicarbonato

En los pacientes en que se decide 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

D

[E: Shekelle]

Rodríguez M, 2009

Hegenbarth AM, 2008

E

En el manejo de las crisis de hipoxia las drogas vasoactivas tipo fenilefrina tienen como objetivo elevar las resistencias periféricas, lo que limitaría el corto circuito del ventrículo derecho a la aorta, incrementando el volumen sanguíneo al pulmón y elevando la saturación arterial de oxígeno
La fenilefrina es usada para incrementar las resistencias vasculares sistémicas a dosis de 0.2mcg/kg/min

IV
[E: Shekelle]
Gell AJ, 2007
Spektor M. 2009

E

Desde 1973 se reportó el uso del propranolol como manejo farmacológico paliativo de la TF
Se describen buenos resultados de los betabloqueadores tipo propranolol (no cardioselectivo) y el esmolol (cardioselectivo de acción ultracorta) para el manejo de las crisis de hipoxia por su efecto inotrópico negativo que relaja e impide el espasmo infundibular, mejorando el flujo pulmonar. Otra acción farmacológica está en el sistema cardiovascular, al disminuir la frecuencia cardiaca, la fuerza contráctil del corazón, la presión ventricular sistólica y la presión arterial y aumentar la vasoconstricción, el retorno venoso y el gasto cardiaco.
Se ha planteado usar el propranolol como preventivo de las crisis de hipoxia hasta su corrección quirúrgica

IIb
[E: Shekelle]
Graham ME, 2008

E

Se ha usado el propranolol como preventivo de las crisis, con buenos resultados, por su efecto inotrópico negativo que relaja o impide el espasmo infundibular, mejorando el flujo pulmonar.
Esta indicado en las crisis de hipoxia(espasmo infundibular) a dosis de:
0.15 – 0.25 mg Kg dosis IV, en infusión con solución dextrosa y agua. Dosis máxima inicial 1mg/Kg. Forma parte del manejo junto con el oxígeno y la morfina, la cual es considerada como de primera línea en el manejo de las crisis de hipoxia

IV
[E: Shekelle]
Gell, 2007
Hegenbarth AM 2008

El Propanolol IV no se encuentra disponible en nuestro país en este momento. 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 propanolol 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 propanolol 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

D

[E: Shekelle]

Gell, 2007

Hegenbarth AM 2008

4.2 TRATAMIENTO PALIATIVO

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado



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

IV

[E: Shekelle]

Bhimji S, 2010



Existe evidencia desde 1945 de la utilidad de la cirugía paliativa (Blalock-Taussing) inicialmente utilizando la arteria subclavia para hacer una conexión entre la arteria pulmonar y la aorta. Actualmente ésta técnica se ha modificado y se utiliza un tubo de Gore-tex para crear esta conexión

IV

[E: Shekelle]

Doyle T, 2010

El procedimiento paliativo actual de elección 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

E

- 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%

IV
[E: Shekelle]
Bhimji S, 2010

R

En recién nacidos y lactantes menores sintomáticos con bajo peso (menos de 4kg), con anatomía no favorable, asociado a otras malformaciones congénitas extracardiacas puede realizarse una fístula sistémico pulmonar como tratamiento paliativo

D
[E: Shekelle]
Sarris, 2005
Morales DL, 2009

E

Es preferible la cirugía paliativa en menores de 6 meses sintomáticos para posteriormente realizar la cirugía correctiva

B
[E: Shekelle]
Morales DL, Zafar F Fraser
DCH 2009

R

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

- 1.- Fístula sistémico pulmonar
- 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

B
[E: Shekelle]
Tamesberger MI, 2008

I/IIb
Guía Clínica de las
Cardiopatías Congénitas más
frecuentes, 2001

R

A los pacientes con TF sintomáticos menor de 1 año de edad con anatomía no favorable se puede ofrecer fístula sistémico pulmonar modificada

I
Guía Clínica de las
Cardiopatías Congénitas
más frecuentes, 2001

E

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

B
Guía Clínica de las
Cardiopatías Congénitas
más frecuentes, 2001

R

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.

III

*Guía Clínica de las
Cardiopatías Congénitas
más frecuentes, 2001*

R

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 las ramas de la arteria pulmonar, aneurisma, pseudo-aneurisma, seroma o hematoma.

B

[E: Shekelle]

Wells WJ, 2005

Van Rijn RR, 2002

R

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. (clase IIb)

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.

I/IIa/III/IIb

*Guía Clínica de las
Cardiopatías Congénitas
más frecuentes, 2001*

E

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 fistula sistémico pulmonar modificada

IIb
[E: Shekelle]
Alwi M, 2004

R

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

B
[E: Shekelle]
Alwi M, 2008

E

Se ha reportado que recién nacidos con cardiopatía congénita cianogena, son sometidos a fístula sistémico pulmonar modificada tipo Blalock-Taussing. Si bien esto mejora la circulación pulmonar 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 no quirúrgicos que tengan resultados similares con menor morbilidad. Desde hace más de una década se ha propuesto el uso de stent para mantener la permeabilidad del conducto arterioso. El seguimiento ha sido satisfactorio a mediano plazo por lo que se plantea como alternativa, evitando una intervención quirúrgica.

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.

III**[E: Shekelle]***Gamboa R, 2006***R**

La colocación de un Stent en conducto arterioso, es posible y efectivo, para el tratamiento paliativo de cardiopatías dependientes de conducto arterioso

A**[E: Shekelle]***Santoro G, 2008***R**

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

B**[E: Shekelle]***Santoro G, 2009***E**

Otras formas de tratamiento paliativo son:

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

IV**[E: Shekelle]***Bhimji S, 2010*

E

Neonatos, con bajo peso y con anatomía no favorable se puede intentar valvuloplastia pulmonar con balón por vía percutánea con el objetivo de mejorar el flujo pulmonar e inducir el crecimiento de las arterias pulmonares

IV
[E: Shekelle]
González JA, 2008

E

Se describe la realización de valvuloplastia pulmonar en dos recién nacidos prematuros de 1.8 y 1.6Kg con TF y desaturación de oxígeno, con buenos resultados, sin requerir cirugía paliativa

IV
[E: Shekelle]
Kohli V, 2008

E

Se realizó valvuloplastia pulmonar en lactantes menores de 3 meses con TF con estenosis significativa pulmonar con o sin compromiso anular e infundibular con saturación de oxígeno menor de 80%. Pacientes con obstrucción predominante infundibular fueron excluidos.

Edad media 33 días (10 a 90 días) peso 3.47 ± 0.87 , anillo pulmonar índice Z -5.59 ± 1.04 .

Se observó incremento en el índice Z de ambas ramas de la arteria pulmonar en su región parahiliar

Se reportó como posibles complicaciones taponade, bradicardia, elevación ST, insuficiencia pulmonar, crisis de hipoxia.

Pacientes con crisis de hipoxia no son buenos candidatos, siendo un factor importante de fracaso, sin embargo algunos autores reportan una mejor evolución después de la dilatación. Es posible que pueda reducir en la corrección quirúrgica la utilización de parches transanulares

IV
[E: Shekelle]
Remadevi KS, 2008

R

En neonatos (principalmente con bajo peso) con TF y anatomía no favorable sintomáticos (crisis de cianosis o hipoxia) la valvuloplastia con balón es posible principalmente si no existe predominio importante obstrucción infundibular.

Puede contemplarse como procedimiento paliativo en menores de 6 meses con TF con anatomía no favorable sintomáticos con posibilidad de incrementar en índice Z parahiliar de las ramas de la arteria pulmonar y reducir la utilización de parches trananulares en el tratamiento correctivo.

IIb
*Guía Clínica de las
Cardiopatías Congénitas
más frecuentes, 2001*
IV
[E: Shekelle]
Remadevi KS, 2008

E

Neonatos, con bajo peso y con anatomía no favorable se puede intentar valvuloplastia pulmonar con balón por vía percutánea con el objetivo de mejorar el flujo pulmonar e inducir el crecimiento de las arterias pulmonares

IV
[E: Shekelle]
González JA, 2008

R

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.

Ila
*Guía Clínica de las
 Cardiopatías Congénitas
 más frecuentes, 2001*

E

La colocación de un parche en la vía de salida del ventrículo derecho llega a mejorar la obstrucción a la vía de salida, aumentando el flujo sanguíneo a la arteria pulmonar, siendo limitada esta técnica al tratamiento de TF con atresia pulmonar y/o hipoplasia severa de anillo y arteria pulmonar; esta técnica puede causar daño o destrucción a la válvula pulmonar, insuficiencia pulmonar y por ende insuficiencia cardiaca así como significativas adhesiones intrapericárdicas.

IV
[E: Shekelle]
Bhimji S, 2010

R

La colocación de un parche en la vía de salida del ventrículo derecho disminuye la obstrucción; 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), debiendo estar consciente del daño a la válvula pulmonar y sus complicaciones.

D
[E: Shekelle]
Bhimji S, 2010

4.3 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CORRECTIVO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado	
<p>E</p>	<p>La reparación intracardiaca de la TF se ha reportado desde 1954 y consiste en el cierre de la CIV y ampliación del tracto de salida del VD; mediante la liberación de la estenosis pulmonar con la resección de fibras musculares infundibulares y ocasionalmente con un parche transanular disminuyendo la obstrucción al flujo del ventrículo derecho a la arteria pulmonar</p>	<p>IV [E: Shekelle] <i>Doyle T, 2010</i></p>
<p>E</p>	<p>La técnica operatoria original se ha modificado con base en la experiencia de centros hospitalarios que han reportado grandes series de casos. 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</p>	<p>IV [E: Shekelle] <i>Apitz C, 2009</i></p>
<p>E</p>	<p>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. Se reporta una mortalidad quirúrgica menor al 5%</p>	<p>IV [E: Shekelle] <i>Mcconnell ME, 2007</i></p>
<p>E</p>	<p>La reparación completa de la TF antes de los seis meses de edad presenta una baja mortalidad (menos de 2%) con una excelente sobrevida (85%-90%)</p>	<p>IV [E: Shekelle] <i>Starr JP, 2010</i></p>
<p>E</p>	<p>La corrección de la TF con anatomía favorable presenta un riesgo quirúrgico para mortalidad [RACHS-1] de 3.8% y con anatomía no favorable de 8.5%.</p>	<p>IV [E: Shekelle] <i>Calderón-Colmenero J, 2008</i></p>

E

La mortalidad después de la reparación intracardiaca en recién nacidos o lactantes pequeños se ha reportado entre 0 y 3%. En una revisión de 99 niños las tasas de supervivencia actuarial son de 94% en un año y 92% en 5 años, las tasas libres de cateterismo cardiaco en estos mismos periodos de tiempo fueron 86 y 73% respectivamente. La tasa de mortalidad se aproxima a cero por seis meses después de la cirugía.

IV
[E: Shekelle]
Doyle T, 2010

E

Se analizaron 90 casos de pacientes con TF tratados quirúrgicamente de 1995 al 2006. Se dividieron en menores de 28 días (n=25) y menores de 3 meses (n=65). El primer grupo sometido a cirugía por hipoxemia severa o ducto dependiente y el segundo se sometió en forma electiva a corrección total. No hubo mortalidad temprana en los menores de 30 días, la mortalidad tardía fue de 2% a 4.7 años de seguimiento. El 8% (n=7) requirió re-operación y 14% (n=12) re-intervención por cardiología intervencionista.

No hubo diferencia en cuanto a días de estancia intrahospitalaria, complicaciones menores o mayores o necesidad de reintervención.

La única diferencia fue que en el grupo de menores de 28 días se utilizó parche transanular ($p < 0.005$) y requirieron más re-intervenciones ($p < 0.005$)

IIb
[E: Shekelle]
Tamesberger MI, 2008

E

La mayoría de los pacientes (aproximadamente 75%) no requiere tratamiento quirúrgico en el periodo neonatal

La cirugía correctiva no está indicada en etapa neonatal ante la presencia de:

- Anomalia coronaria
- CIV múltiples
- Inestabilidad hemodinámica
- Distorsión o ramas de arteria pulmonar pequeñas.
- Prematuros
- Bajo peso
- Objeción religiosa a transfusión

IV
[E: Shekelle]
Karl RT, 2008

R

La cirugía correctiva en etapa neonatal no es recomendable. Aunque el daño o lesión cerebral posterior a la cirugía cardíaca neonatal dependerá del procedimiento, se sabe, que los recién nacidos con cardiopatía congénita son más susceptibles a presentar anomalías en el desarrollo cerebral, las cuales pueden exacerbarse posterior a la corrección quirúrgica con utilización de circulación extracorpórea e hipotermia y paro cardiocirculatorio

D
[E: Shekelle]
Karl RT, 2008

E

Los riesgos de la corrección completa de la TF en etapa neonatal incluyen:

- a) Daño-lesión cerebral potencial por circulación extracorpórea.
- b) Incremento de la necesidad parches a través de la unión ventrículo-pulmonar.
- c) Presencia de insuficiencia pulmonar con incremento de la morbilidad con mala tolerancia al ejercicio y arritmias

IV
[E: Shekelle]
Bailliard F, 2009

E

Pacientes con TF no operados, en el primer año de vida, presentan una mortalidad de 25% y antes de los 10 años de 70%

La sobrevida posterior a la corrección quirúrgica llega a ser de 85% a 35 años

La cirugía tardía disminuye la sobrevida.

Posterior a la corrección quirúrgica se pueden presentar las siguientes complicaciones:

- Insuficiencia pulmonar residual
- Obstrucción residual a la vía de salida del ventrículo derecho
- Disfunción ventricular derecha.
- Aneurisma de la vía de salida del ventrículo derecho
- Disfunción ventricular izquierda
- Regurgitación aórtica con dilatación de la raíz
- Endocarditis
- Taquiarritmias auriculares
- Taquicardia ventricular sostenida / muerte súbita
- Bloqueo AV

IV
[E: Shekelle]
Bédard E, 2008

R

Se recomienda lo siguiente:

- a) Reparación correctiva electiva antes de los 18 meses de edad.
- b) Corrección quirúrgica en pacientes con cirugía paliativa previa si no existen contraindicaciones

D
[E: Shekelle]
Bédard E, 2008

R

Todos los pacientes con TF necesitan reparación quirúrgica

Pacientes estables con mínima cianosis, pueden ser llevados a corrección quirúrgica entre el 1er y 2do año de edad; en edades más tempranas de acuerdo a políticas institucionales.

En niños menores de 3 meses no está indicado el tratamiento correctivo.

Niños mayores de 3 meses la decisión de corrección dependerá de la anatomía y de la experiencia quirúrgica del centro hospitalario.

En caso de que para la corrección se necesite un tubo o conducto, se podrá contemplar la reparación a los 3 a 4 años de edad

I

Consensus on Timing India, 2008

R

Pacientes con TF con anatomía favorable, sintomática en etapa neonatal o lactante menor de 6 meses, debe ser sometido a corrección quirúrgica (Clase IIa) Sin embargo la decisión entre cirugía paliativa o correctiva dependerá de la experiencia y resultados de cada grupo.

Pacientes con TF sintomática o no con anatomía favorable en mayores de 6 meses, debe ser sometido a corrección quirúrgica. (Clase I)

Pacientes con TF sintomática o no con anatomía desfavorable mayor de 6 meses, puede ser sometido:

- a) Cirugía Paliativa. (Clase I)
- b) Corrección quirúrgica (Clase IIa)

I/IIa

Guía Clínica de las Cardiopatías Congénitas más frecuentes, 2001

E

La mayoría de los pacientes con TF sobreviven a tratamiento quirúrgico con una buena calidad de vida (pronóstico bueno)

Mortalidad hospitalaria es menor a 2%

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

Sobrevive el 90% a los 20 años

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.

IV

[E: Shekelle]

Rodríguez M, 2005

E

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

La reparación completa consiste en cierre de la CIV y liberar la obstrucción de la vía de salida del VD. Esto último se puede realizar mediante:

- a) Resección simple del músculo (infundíbulo)
- b) Cuando existe un anillo pulmonar pequeño y válvula anormal se puede incluir valvulotomía, anuloplastia y parche transanular
- c) Cuando existen anomalías coronarias con conductos extracardiacos

Siempre se debe preservar la válvula pulmonar principalmente si la cirugía se realiza en la infancia

Defectos tipo foramen oval permeable y/o comunicación interauricular deben ser cerrados en el mismo tiempo quirúrgico

II
ACC/AHA 2008

R

Todo paciente en que se realice el diagnóstico de TF debe ser enviado a unidades hospitalarias que cuenten con la infraestructura y el personal capacitado, para el tratamiento paliativo y definitivo.

B
[E: Shekelle]
Van Dongen E, 2003

R

Todos los pacientes con TF necesitan reparación quirúrgica.

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

IV
[E: Shekelle]
Doyle 2010

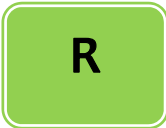
R

La tendencia actual es realizar la cirugía correctiva antes del año de edad y preferiblemente antes de los dos años

D
[E: Shekelle]
Bhimji S, 2010

Las indicaciones 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 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
- e) 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.
- f) En caso de que para la corrección quirúrgica necesite un tubo o conducto, se podrá contemplar la reparación hasta los 3 a 4 años de edad.
- g) 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.



II
 ACC/AHA, 2008
 Ila
Consensus on Timing India, 2008
 I/IIa/III
Guía Clínica de las Cardiopatías Congénitas más frecuentes, 2001
 D
 [E: Shekelle]
 Karl RT, 2008

✓/R

Pacientes con TF y presencia de lesiones o secuelas neurológicas, neurodistrofias, aneuploidias, cromosomopatías, 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)

Punto de Buena Práctica

R

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/Vl_{zq} >1

D
[E: Shekelle]
Bhimji S, 2010

R

La mortalidad quirúrgica en recién nacidos o lactantes es baja si se planea y realiza en unidades con infraestructura adecuada y experiencia

D
[E: Shekelle]
Doyle T, 2010

E

Se comprobó que hay menos complicaciones con el abordaje trans-atrial comparado con abordajes tradicionales. De enero 2000 a Julio 2005 se estudiaron los datos de 860 pacientes, con edad de 6 meses a 40 años (mediana 2.8 años) con peso de 5.5 a 70 kg (mediana 14 kg). En 71 casos se realizó arteriotomía, hubo 4 reoperaciones tempranas: en 3 pacientes por CIV residual y en un paciente por insuficiencia tricúspidea. En 2 casos se colocó marcapaso definitivo por bloqueo AV completo. Por ecocardiografía el gradiente ventricular fue 20 ± 5.2 mm Hg al momento del egreso. El seguimiento fue de 18.8 ± 5.2 meses. Estaban en clase funcional I, 240 pacientes, 49 en clase II y 7 casos en clase III. No hubo muertes tardías ni re-operaciones

IIb
[E: Shekelle]
Airan B 2006

La reparación transatrial de la TF puede ser realizada a cualquier edad incluyendo la etapa neonatal. La reparación electiva es generalmente recomendada entre los 3 y 6 meses de vida.

Las ventajas de la reparación temprana son:

- Remisión o alivio de la cianosis (hipoxia)
- Disminución de la incidencia de arritmias
- Requerimiento de menor tamaño de resección muscular
- Mejora la función ventricular

E

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

En 5 a 12% de los pacientes con TF se presentan anomalías coronarias, las más comunes son:

Origen de la descendente anterior de la coronaria derecha.

Coronaria derecha naciendo de la coronaria izquierda.

Coronaria derecha naciendo de la descendente anterior.

Arteria conal grande de la coronaria derecha
Coronaria única derecha

Estas anomalías presentan una distribución epicárdica y generalmente no se asocian a isquemia
El abordaje transatrial-transpulmonar (TA-TP) es posible cuando se presenta la arteria coronaria cruzando el infundíbulo.

En nuestra experiencia la corrección de TF con técnica

E

IIb
[E: Shekelle]

Airan B 2006

IV
[E: Shekelle]

Karl RT, 2008

TA-TP se realizó en 611 pacientes, de estos 36 (5.9%) presentaron anomalía coronaria, la edad de reparación fue de 23 meses (2.8-170 meses) peso 9.9 kg (5.2 – 41 kg). El abordaje TA-TP fue satisfactorio en 34/36 casos. Solo en dos casos fue necesaria la colocación de conductos debido a la proximidad de la rama de la coronaria con el anillo pulmonar e imposibilidad de lograr liberar la obstrucción a la vía de salida del VD. Se demostró que en el seguimiento de TF con anomalías coronarias presentan la misma evolución a corto y largo plazo que la TF clásica.

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 reparación de la TF tipo RVIS es utilizada en el Hospital del niño de Texas con el objetivo de disminuir las complicaciones tardías que ocasionan las grandes ventriculotomías (dilatación del ventrículo derecho, arritmias, necesidad de remplazo pulmonar y falla del ventrículo derecho). Esta cirugía mejora los resultados quirúrgicos tempranos y tardíos en niños adolescentes

E

IV
[E: Shekelle]

Morales DL, 2009

IIb

*Morales DL, Zafar F Fraser
DCH 2009*

y adultos, logrando cambiar la historia natural del operado de la TF corregida.

E

La reparación de la TF tipo RVIS reduce la morbilidad y mortalidad, preserva la función del ventrículo derecho

IV
[E: Shekelle]
Morales DL, 2009
IIb
[E: Shekelle]
Morales DL, Zafar F Fraser DCH 2009

E

En una revisión de 78 casos operados de corrección total, en su mayoría con abordaje trans-atrial y técnica de preservar la válvula pulmonar, no hubo mortalidad temprana; se informó una muerte tardía no relacionada con el evento quirúrgico. La edad menor de 3 meses se asoció con incremento de uso de aminas vaso-activas (más de dos aminas), mayor requerimiento de terapia hídrica, mayor puntaje en escalas de disfunción orgánica, pero sin requerir terapia renal sustitutiva, más tiempo de apoyo mecánico ventilatorio y más días de estancia en la unidad de cuidados intensivos. ($p < 0.005$)

IIb
[E: Shekelle]
Van Dongen E, 2003

E

De 734 cirugías correctivas de TF a una edad media 17.2 meses (0.4 - 329.6 meses) peso 9.5kg (2.6 a 53.5kg) y a un seguimiento de 152 meses (1.9-356.2 meses) se encontró:

Mortalidad temprana 3.7% y tardía 1.8%.

Riesgo de re-operación se requirió en el 31.7%, siendo un factor de riesgo la reconstrucción de la vía de salida del VD (no por vía transatrial) e hipoplasia de ramas de la arteria pulmonar.

Sobrevida fue de 94.8%, 92.8% y 92.8% a los 10, 20 y 25 años.

TP tipo atresia pulmonar presentan una pobre supervivencia.

La preservación del anillo pulmonar disminuye el riesgo de re-operación.

La edad de corrección no es un factor de riesgo de mortalidad o de re-operación

IIb
[E: Shekelle]
Park CS, 2010

E

El resultado y evolución de corrección completa de la TF en cuanto a morbilidad y mortalidad no se modifica por la presencia o no de un procedimiento paliativo inicial

IIb
[E: Shekelle]
Seddio F,
2007

E

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.

IIb
[E: Shekelle]
Van Arsdell G, *2000*

E

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. Aunque de acuerdo a reportes multicéntricos se ha descrito que no hay diferencia significativa en la sobrevida entre el grupo de pacientes corregidos en un solo tiempo que en dos tiempos.

IIb
[E: Shekelle]
Ooi A, *2006*

E

Lactantes menores que se someten a la reparación intracardiaca pueden requerir una segunda intervención quirúrgica. En un informe de 30 niños menores de 90 días de edad, las tasas a uno y cinco años libres de re-operación fueron de 93 y 66% respectivamente.

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.

IV
[E: Shekelle]
Doyle T, *2010*

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

E

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 reportaron 312 reparaciones completas de TF en pacientes de 4 a 48 años con morfología típica y 42 pacientes con DVSVD. La cirugía se realizó bajo hipotermia moderada y cardioplejía hemática. El abordaje fue vía trans-auricular y trans-pulmonar, siendo necesaria la colocación de parche trans-valvular no valvado en 51% y valvado en 2.8%, la valvulotomía pulmonar, preservó lo más posible las valvas o creando monocúspide con un doblés de parche de pericardio autólogo. La CIV fue cerrada con un parche de dacrón. Se presentó insuficiencia valvular pulmonar en varios grados en los pacientes con parche no valvado, mientras que aquellos a quienes se les colocó parche valvado presentaron mínima insuficiencia y buena función ventricular en un seguimiento de 8 a 24 meses. La mortalidad fue de 1.6%

IIb
[E: Shekelle]
He GW, Liu XC, 2008

R

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

B
[E: Shekelle]
He GW, Liu XC, 2008
He GW, 2008

R

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 de 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.

II
ACC/AHA, 2008

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

R

- 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.

B
[E: Shekelle]
Bailliard F, 2009

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.

R

B
[E: Shekelle]
Airan B, 2006

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

R

D
[E: Shekelle]
Sarris GE, 2005

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).

R

B
[E: Shekelle]
Airan B 2006

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

R

D
[E: Shekelle]
Morales DL, 2009
B
[E: Shekelle]
Morales DL, Zafar F Fraser DCH 2009

R

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.

D
[E: Shekelle]
 González JA, 2008

4.3.1 MANEJO POS-TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CORRECTIVO

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

Dependiendo de la existencia o no de lesiones residuales, 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 < 30mm Hg, insuficiencia pulmonar leve):

Seguimiento anual hasta cada 3 años.

Valoración ecocardiograma. (Clase I)

Radiografía de tórax, Holter, ergometría, gammagrafía pulmonar. (Clase IIa)

Resonancia Magnética. (Clase IIb)

El Holter, la ergometría y la gammagrafía se recomienda valorarlas y efectuarlas en revisiones tardías.

El 85-90% de los pacientes se encuentran en clase funcional I

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 > 40-50mm Hg o en las ramas, o trastornos significativos en el electrocardiograma):

Seguimiento anual

Valoración ecocardiograma y electrocardiograma. (Clase I)

Resonancia magnética, Holter, ergometría, gammagrafía pulmonar, cateterismo cardiaco y angiografía. (Clase IIa)

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.

E

B
*Guía Clínica de las
 Cardiopatías Congénitas
 más frecuentes, 2001*

Se recomienda que en los pacientes sin lesiones residuales significativas (sin comunicación interventricular residual, gradiente transpulmonar residual < 30mm 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 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.

En ambas situaciones 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:

- La resonancia magnética cardiovascular es útil para obtener datos fisiológicos de la función bi-ventricular al tiempo que determina la magnitud de la regurgitación

R

IIa/IIb
Guía Clínica de las
Cardiopatías Congénitas
más frecuentes, 2001
D
[E: Shekelle]
González AJ, 2008

- 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

4.3.2 COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO CORRECTIVO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<div data-bbox="175 1052 342 1178" style="float: left; margin-right: 10px;"> <div style="background-color: #4a86e8; color: white; border-radius: 10px; padding: 10px; text-align: center; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; font-size: 24px; font-weight: bold;">E</div> </div> <p data-bbox="375 888 1029 951">Las secuelas pos operatorias a largo plazo en los pacientes con TF, son frecuentes:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li data-bbox="375 957 841 984">-Cortocircuito residual interventricular. <li data-bbox="375 991 1029 1054">-Estenosis localizada de ramas pulmonares (en general relacionadas con cirugía paliativa previa) <li data-bbox="375 1060 1029 1123">-Estenosis residual subpulmonar y/o a nivel de la unión VD-AP <li data-bbox="375 1129 659 1157">-Insuficiencia pulmonar <li data-bbox="375 1163 662 1190">-Insuficiencia tricúspide <li data-bbox="375 1197 773 1224">-Dilatación e insuficiencia aórtica <li data-bbox="375 1230 1029 1335">-Arritmias atriales (flutter o fibrilación auricular) o ventriculares (mono o polimorfas, taquicardia ventricular) <li data-bbox="375 1341 893 1369">-Disfunción y dilatación ventricular derecha 	<p data-bbox="1208 1062 1235 1089">IV</p> <p data-bbox="1143 1096 1305 1123">[E: Shekelle]</p> <p data-bbox="1052 1129 1279 1157"><i>González AJ, 2008</i></p>
<div data-bbox="175 1608 342 1734" style="float: left; margin-right: 10px;"> <div style="background-color: #76c73a; color: white; border-radius: 10px; padding: 10px; text-align: center; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; font-size: 24px; font-weight: bold;">R</div> </div> <p data-bbox="375 1566 1029 1768">Las revisiones y exploraciones complementarias durante el seguimiento del pos operatorio deben ir encaminadas a buscar intencionadamente las complicaciones que se han reportado ya que se relacionaran con el estado clínico de los pacientes y requerirán atención especializada</p>	<p data-bbox="1208 1600 1235 1627">D</p> <p data-bbox="1143 1633 1305 1661">[E: Shekelle]</p> <p data-bbox="1052 1667 1279 1694"><i>González AJ, 2008</i></p>

E

Los niños que se someten a la reparación intracardiaca pueden requerir una segunda intervención quirúrgica. En un informe de 30 niños menores de 90 días de edad, las tasas a uno y cinco años libres de reoperación fueron de 93 y 66% respectivamente. Las principales indicaciones para la reoperación son estenosis de rama(s) de la arteria pulmonar y obstrucción residual al tracto de salida del VD y CIV residual. Aquellos niños con TF atípico tienen mayor probabilidad de requerir una nueva intervención quirúrgica

IV
[E: Shekelle]
Doyle T, 2010

E

Al evaluar el abordaje transatrial se comprobó que hay menos complicaciones con este abordaje al compararlo con abordajes tradicionales. Se incluyeron 860 pacientes en un periodo de enero 2000 a Julio 2005. La edad fue de 6 meses a 40 años (mediana 2.8 años) con peso de 5.5 a 70 kg (mediana 14 kg). En 71 casos se realizó arteriotomía (22.9%). Hubo 4 reoperaciones tempranas, por CIV residual en tres pacientes e insuficiencia tricuspídea en un paciente, en dos casos se colocó marcapaso definitivo por bloqueo AV completo. Por ecocardiografía el gradiente ventricular fue 20 ± 5.2 mm Hg al momento del egreso. El seguimiento fue de 18.8 ± 5.2 meses. El 82% de los casos (n=240) estaban en clase funcional I, 16% (n=49) en clase II, y 7 casos (2%) en clase III

IIb
[E: Shekelle]
Airan B, 2006

E

Se evaluaron resultados de 743 pacientes post corrección de TF con una edad media de 17.2 meses (0.4-329.6). Concluyendo:

-Libre de re-operación a los 5 años 81.5% y a los 10 años 68.9%

-La reoperación fue necesaria en 31.7%

Las causas más frecuentes de re operación fue insuficiencia pulmonar y estenosis de ramas de la arteria pulmonar

La reconstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho sin reparación transanular y arterioplastia de ramas de la arteria pulmonar, son factores de riesgo para re-operación o re intervención

IIb
[E: Shekelle]
Park CS, 2010

Durante el periodo postoperatorio se determinará la existencia de lesiones residuales

Se define como pos-operado de TF sin lesiones residuales significativas aquellos casos sin comunicación interventricular residual, gradiente transpulmonar residual < 30 mm Hg, insuficiencia pulmonar leve.

E

Se define como pos operado de TF con lesiones residuales significativas a aquellos casos con comunicación interventricular con $QP/QS > 1.5$, a la insuficiencia pulmonar moderada a severa, a la estenosis pulmonar en el tracto de salida $> 40-50$ mm Hg o en las ramas o trastornos en el electrocardiograma significativos.

Todos estos hallazgos debe ser tratados en forma individualizada

B

*Guía Clínica de las
Cardiopatías Congénitas
más frecuentes, 2001*

Las principales causas de re intervención son:

- Insuficiencia pulmonar moderada a severa.
- Estenosis de rama(s) de la arteria pulmonar
- Obstrucción residual a nivel infundibular y/o distal cuando existe estenosis adyacente al origen de las arterias pulmonares debido a parche trans-anular o para reemplazar un conducto VD-AP estenótico y calcificado (gradiente ≥ 40 a 50 mm Hg).
- Comunicación interventricular con $QP/QS > 1.5$
- Implante de válvula pulmonar protésica por regurgitación severa (incapacidad funcional, insuficiencia cardiaca)
- Insuficiencia Tricúspide severa.

E

IIb

[E: Shekelle]

Park CS, 2010

Es obligado que se identifiquen estas condiciones y su análisis completo durante el seguimiento y control de los pacientes pos operado de TF, recordando que estos hallazgos deben valorarse integralmente para ser tratados en forma individualizada.

R

B

[E: Shekelle]

Park CS, 2010

E

La dilatación significativa y progresiva del ventrículo derecho debida a insuficiencia pulmonar moderada a severa, en ocasiones, con insuficiencia tricúspide se observa de forma tardía, décadas después de la corrección completa y es predominante en aquellos enfermos que requirieron parche trans-anular con o sin extensa infundibulectomía. Esta zona del tracto de salida del ventrículo derecho se muestra aquinética.

Con el tiempo, la dilatación del mismo provoca retraso en la conducción intraventricular promoviendo una prolongación evolutiva de la duración del QRS, que cuando alcanza valores ≥ 180 ms se transforma en parámetro de riesgo para muerte súbita o arritmia ventricular grave. Asimismo, la fracción de eyección del ventrículo derecho se deteriora significativamente con el transcurrir del tiempo y provoca síntomas y disminución de la capacidad funcional frente al ejercicio. Todo lo expuesto mejora o se estabiliza tras el implante de una prótesis pulmonar.

En algunos enfermos se presenta un comportamiento restrictivo del ventrículo derecho –patrón Doppler pulmonar con onda a pre-sistólica que se caracteriza por la interrupción precoz de la regurgitación pulmonar en la diástole al elevarse rápidamente la presión diastólica ventricular. Como consecuencia, este ventrículo no está tan dilatado y su volumen de eyección es mayor. Ello justifica una mejor adaptación clínica al esfuerzo de los enfermos, por lo que esta condición se considera “protectora” o favorable en la evolución tardía

IV
[E: Shekelle]
González AJ, 2008

E

De 21 pacientes, con 32.2 ± 12.4 años de edad, que al momento en que se realizó la primera cirugía tenían 9.0 ± 7.9 años. Durante el seguimiento promedio de 23.5 ± 12.1 años, se reportó una clase funcional de la NYHA de I en 82%; II en 4%; III en 14%. Dos tuvieron fístula sistémico pulmonar y se llevaron a corrección total a los 3.2 años. Se colocó parche para incrementar la arteria pulmonar en 8 pacientes, valvulotomía en 8 pacientes, tres pacientes requirieron reemplazo valvular por insuficiencia pulmonar severa a los 13, 28 y 36 años después del primer procedimiento quirúrgico. Tuvieron bloqueo de rama derecha con duración del QRS de 137 ± 29 ms el 91%. Con ecocardiograma se demostró crecimiento de ventrículo derecho (3.2 ± 0.8 cm) con insuficiencia valvular pulmonar severa en 67%, obstrucción residual en tracto de salida del ventrículo derecho en 42%, comunicación interventricular residual en 9%. En la resonancia magnética nuclear 8 pacientes mostraron dilatación de ventrículo derecho y volumen telediastólico de 252.6 ± 93.8 ml, volumen del ventrículo derecho indizado de 165.7 ± 34.8 ml; la función sistólica del ventrículo derecho se mantuvo en la mayoría de los pacientes con una fracción de expulsión del ventrículo derecho de $49.5 \pm 5.7\%$. En lo referente a las arritmias un paciente tuvo taquicardia auricular, otro tuvo taquicardia ventricular no sostenida tratada con ablación por radiofrecuencia

IIb
[E: Shekelle]
Ho KW, 2007

E

Las complicaciones que se han reportado son la insuficiencia pulmonar, la obstrucción residual al tracto de salida del VD, disfunción VD y arritmias. Se reportaron 95 pacientes que se sometieron a reparación quirúrgica a los 13 años de edad en promedio y se evaluaron por última vez a los 38 años de edad promedio encontrando las siguientes frecuencias al final del estudio: El 80% fue clase I (NYHA) y 17% clase II. El 17% presentó taquiarritmias. El 16% fueron sometidos a una nueva operación del tracto de salida del VD 20 años después de la cirugía inicial en promedio: Las 15 operaciones incluyeron reemplazo de la válvula pulmonar 14 por insuficiencia pulmonar (con obstrucción del flujo de salida del VD en seis) y uno por obstrucción del flujo del VD. Estas reintervenciones mejoraron la clase funcional NYHA y mejoraron la función del ventrículo derecho. Las fracciones de expulsión del ventrículo derecho e izquierdo tanto en reposo como en esfuerzo,

IIb
[E: Shekelle]
Gatzoulis MA, 2000

se mantuvieron en rango normal y se mantuvieron estables en el seguimiento.

La reparación intracardiaca con un parche en la CIV transanular puede ocasionar insuficiencia pulmonar crónica severa, complicación que es menos frecuente en pacientes que reciben un tubo valvulado del ventrículo derecho a la parte distal de la arteria pulmonar.

En un reporte de 100 pacientes con reparación quirúrgica de TF, con 20 años de seguimiento se observó mayor número de pacientes con insuficiencia valvular pulmonar en el grupo operado con parche en comparación con los que recibieron tubo valvulado (36% y 18% respectivamente)

Una significativa insuficiencia pulmonar crónica lleva a dilatación del VD. El grado de crecimiento del VD es menos pronunciado en pacientes con un tubo valvulado.

La media del volumen al final de la diástole del VD fue significativamente mayor en pacientes con reparación con parche transanular (122 contra 106 ml/m² que en pacientes con tubos valvulados. Todos los pacientes con volumen al final de la sístole mayor de 95 ml/m² presentaron disfunción VD. Los pacientes con disfunción del VD pueden desarrollar tolerancia disminuida al ejercicio, insuficiencia cardiaca derecha y arritmias (taquicardia ventricular, flutter auricular y fibrilación auricular). La disfunción ventricular derecha puede llevar a la disfunción ventricular izquierda por cambios en el tabique interventricular e interacción entre ventrículos.

E

III
[E: Shekelle]
Geva T, 2004

R

Es obligado en etapas tempranas o tardías posterior a la corrección quirúrgica, buscar en todos los operados de TF, pero principalmente en que requirieron parche trans-anular la dilatación del ventrículo derecho. La dilatación del mismo provoca retraso en la conducción intra-ventricular promoviendo una prolongación evolutiva de la duración del QRS, que cuando alcanza valores ≥ 180 ms se transforma en parámetro de riesgo para muerte súbita o arritmia ventricular grave, por lo que es obligada el análisis electro cardiográfico adecuado en todo paciente pos operado de TP y principalmente los que presentan insuficiencia pulmonar

Además en todo paciente con insuficiencia pulmonar deberá vigilarse estrechamente la función ventricular y su clase funcional ya que esto determinará la necesidad de re-intervención (implante de una prótesis pulmonar)

D
[E: Shekelle]
González AJ, 2008

R

Se recomienda evitar la técnica de parche transanular como procedimiento correctivo

C
[E: Shekelle]
Geva T, 2004

E

Una prótesis valvular quirúrgica puede ser necesaria para restablecer la competencia de la válvula pulmonar y mejorar la función del VD y el estado funcional. El momento óptimo de reemplazo de la válvula pulmonar sigue siendo incierto

III
[E: Shekelle]
Buechel ER, 2005

De 42 pacientes posoperados de TF con edad promedio 22 años. El intervalo entre la reparación y la sustitución de la válvula fue de 10.8 años, con un seguimiento de 7.8 años. Las indicaciones para la sustitución fueron:

Disminución de la tolerancia al ejercicio, insuficiencia cardíaca derecha, arritmia, síncope y dilatación ventricular derecha progresiva. La clase funcional antes del reemplazo fue III-IV en 76% y después I-II en 97%. La reducción de la función del VD fue moderada a severa en 59% antes y después, se presentó solo en 18%. Como factor de riesgo para el re-reemplazo fue la edad temprana en el momento de la sustitución inicial de la válvula. Se concluyó que el reemplazo después de la reparación de la TF mejora la función ventricular, clase funcional, arritmias auriculares y puede realizarse con baja mortalidad. Pueden ser necesarios re-reemplazos posteriores para mantener la funcionalidad de la válvula

E

IIb
[E: Shekelle]
Discigil B, 2001

E

Se ha reportado que el volumen ventricular derecho normal no se restaura en pacientes con volumen diastólico superior de 160 a 170 ml/m² preoperatorio o volumen al final de la sístole que exceda 80 a 85 ml/m²

IIb
[E: Shekelle]
Oosterhof T, 2007

E

La implantación percutánea de válvula pulmonar se ha realizado con éxito en pacientes con regurgitación pulmonar con mejoramiento de la función cardíaca y la capacidad de ejercicio

III
[E: Shekelle]
Khambadkone S, 2005

E

Las complicaciones graves son poco frecuentes en la implantación percutánea de la válvula pulmonar. Se reportó que de 122 pacientes, seis tuvieron complicaciones graves, como ruptura del homoinjerto, desplazamiento de la válvula de endoprótesis, oclusión de la arteria pulmonar derecha y compresión de la arteria coronaria izquierda; requiriendo cirugía de rescate

III
[E: Shekelle]
Khambadkone S, 2005

R

Aunque el volumen del ventrículo derecho disminuye con el reemplazo de la válvula, la fracción de eyección no se modifica significativamente. Por lo tanto se debe considerar la substitución antes de que se desarrolle la disfunción del ventrículo derecho. Aunque la capacidad del ejercicio aeróbico mejora sustancialmente después de la sustitución, se ha demostrado que el ventrículo derecho puede continuar dilatado e hipocontractil. Si la intervención se realiza demasiado tarde en el proceso de la enfermedad, los pacientes no muestran mejoría en la función del VD y la capacidad de ejercicio

B
[E: Shekelle]
Therrien J, 2000

R

Considerar la clase funcional y el volumen telesistólico y telediastólico del VD para establecer riesgo beneficio de la cirugía de reemplazo valvular pulmonar

B
[E: Shekelle]
Oosterhof T, 2007

R

- Pacientes pos operados de TF deben ser valorados por un cardiólogo y cirujano cardiovascular experto en cardiopatías congénitas. (Clase 1C)
- El reemplazo valvular pulmonar está indicado ante la existencia de insuficiencia severa, sintomatología y disminución de la tolerancia al ejercicio (Clase 1B)
- Deberá valorarse nuevamente la anatomía coronaria y su trayecto a través de la vía de salida del ventrículo derecho antes de una nueva re operación
- El reemplazo valvular pulmonar es posible en presencia de insuficiencia pulmonar severa y:
 - Moderada o severa disfunción ventricular derecha
 - Crecimiento moderado o severo del ventrículo derecho.
 - Desarrollo de arritmias sintomáticas sostenidas auriculares o ventriculares
 - Moderada a severa insuficiencia tricuspídea

IC/IB/IC/IIaB/IIaC
ACC/AHA 2008

E

La obstrucción al tracto de salida del VD puede persistir después de la operación intracardiaca original debido a hipertrofia muscular subvalvular, hipoplasia anular, estenosis de la válvula pulmonar o estenosis de la rama de la arteria pulmonar.

IV
[E: Shekelle]
Doyle T, 2010

Debe contemplarse cirugía en pacientes pos operados con obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho cuando:

- Obstrucción valvular o subvalvular con gradiente pico por ecocardiografía > 50mm Hg.
- Obstrucción valvular o subvalvular con una relación de presiones entre VD/VI > 0.7
- Obstrucción valvular o subvalvular con progresiva y severa dilatación y disfunción del ventrículo derecho
- Una combinación de múltiples residuales lesiones [CIV, Obstrucción valvular ó subvalvular, crecimiento y disminución de la función ventricular derecha
-

R

IlaC
ACC/AHA 2008

Al evaluar el abordaje transatrial se comprobó que hay menos complicaciones con este abordaje al compararlo con abordajes tradicionales. Se incluyeron 860 pacientes en un periodo de enero 2000 a Julio 2005. La edad fue de 6 meses a 40 años (mediana 2.8 años) con peso de 5.5 a 70 kg (mediana 14 kg). En 71 casos se realizó arteriotomía (22.9%). Hubo 4 reoperaciones tempranas, por CIV residual en 3 pacientes e insuficiencia tricuspídea en un paciente, en 2 casos se colocó marcapaso definitivo por bloqueo AV completo. Por ecocardiografía el gradiente ventricular fue 20 ± 5.2 mm Hg al momento del egreso

E

Iib
[E: Shekelle]
Airan B, 2006

R

En todo paciente pos operado de TF se deberá descartar y valorar la presencia de un corto circuito residual interventricular

D
[E: Shekelle]
González JA, 2008

R

Debe considerarse la cirugía en pos operados con comunicación interventricular residual con defecto septal con QP/QS > 1.5 a 1

IlaB
ACC/AHA 2008

E

La dilatación de aorta como complicación tardía es más frecuente cuando hay alteraciones en la expresión genética de fibrilina-1 en los pacientes con TF

III
[E: Shekelle]
Chowdhury UK, 2008

E

En pacientes con TF la cianosis y sobrecarga de volumen ocasionan cambios histopatológicos de la aorta que consisten en fragmentación elástica, con necrosis y desarreglo de fibras del musculo liso y fibrosis. El riesgo de dilatación es de 15.97 veces más en comparación con pacientes con histopatología normal

III

[E: Shekelle]

*Chowdhury UK, 2008***E**

La prevalencia de dilatación de aorta (valor $z > 2$) fue de 88%, 87%, 61%, y 63% a nivel del anillo, seno de valsava, unión sinotubular y aorta ascendente respectivamente. El valor z del anillo ($r = 0.41$, $p < 0.001$) y del seno ($r = 0.33$, $p < 0.01$) se correlacionaron con la superficie corporal. En 12% de los pacientes se presentó insuficiencia aórtica con mayor dilatación aórtica en todos niveles. Comparados con controles tuvieron mayor rigidez aórtica ($p < 0.001$), acortamiento reducido ($p < 0.001$) y distensibilidad ($p = 0.002$). Las 15 operaciones incluyeron reemplazo de la válvula pulmonar 14 por insuficiencia pulmonar (con obstrucción del flujo de salida del VD en seis) y uno por obstrucción del flujo del VD. Estas reintervenciones mejoraron la clase funcional NYHA y mejoraron la función del ventrículo derecho Las fracciones de expulsión ventricular derecha e izquierda al reposo y durante el ejercicio estuvieron dentro de rango normal y se mantuvieron estables.

III

[E: Shekelle]

*Chong WY, 2006***R**

Se recomienda la intervención temprana para evitar la hipoxia crónica y así disminuir la frecuencia de insuficiencia aórtica

Debe buscarse la presencia de dilatación e insuficiencia aórtica en pacientes pos operado de TF durante su evolución temprana y tardía

C

[E: Shekelle]

Chowdhury UK, 2008

D

[E: Shekelle]

González JA, 2008

R

Debe considerarse la cirugía en pacientes pos operados de TF con insuficiencia aórtica cuando la insuficiencia es severa, asociada con síntomas y leves datos de disfunción ventricular izquierda

IIaC
ACC/AHA 2008

E

La dilatación del VD se ha vinculado con la aparición de arritmias. El substrato de conducción arritmogénica de la taquicardia ventricular monomórfica generalmente es la cicatriz de la ventriculotomía y el disparador es la regurgitación pulmonar severa

IIb
[E: Shekelle]
Therrien J, 2001

R

El reemplazo de la válvula pulmonar con la revisión de la cicatriz puede remover ambos el substrato y el disparador. La persistencia de un substrato reentarte requiere mapeo electrofisiológico y ablación de radiofrecuencia.

B
[E: Shekelle]
Therrien J, 2001

E

Las taquiarritmias ventriculares, incluyendo la taquicardia ventricular monomórfica sostenida y la muerte súbita cardiaca, pueden ocurrir poco después de la cirugía o años después de la reparación intracardiaca de TF.

Tanto la taquiarritmia ventricular monomórfica sostenida y no sostenida pueden ser inducidas por la estimulación eléctrica programada. El sitio arritmogénico generalmente se sitúa a lo largo de la cicatriz de la ventriculotomía derecha.

IV
[E: Shekelle]
Doyle T, 2010

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 cardiaco 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

E

IIb

[E: Shekelle]

Nollert GD, 2003

Hokanson JS, 2001

IV

[E: Shekelle]

Doyle T, 2010

Bédard E, 2008

E

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.

III
[E: Shekelle]

Tzemos N, 2009

E

Se ha demostrado que la duración del QRS se asocia con mecanismos de conducción anormal tanto intra como interventricular y esto podría explicar los eventos adversos en pacientes operados de TF. 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.

III
[E: Shekelle]

Tzemos N, 2009

E

El término fragmentación del QRS se refiere a la alteración de la morfología del QRS que refleja retraso de la conducción de los complejos QRS en electrocardiograma de 12 derivaciones y se asocia con inestabilidad eléctrica del miocardio, originalmente descrito para pacientes con cardiopatía isquémica, es útil como predictor independiente de eventos cardiacos dado que el sustrato arritmogénico en los pacientes pos operados de TF ha sido relacionado con zonas de necrosis en el ventrículo. Se ha propuesto que hay correlación fuerte entre la presencia de QRS fragmentado y disincronía ventricular y disfunción en pacientes operados de TF.

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

IIb
[E: Shekelle]
Das MK, 2006

E

Son frecuentes las taquiarritmias auriculares después de la reparación de la TF. En una serie de 242 pacientes 29 (12%) la presentaron, en promedio 16 años pos corrección.

El desarrollo de taquiarrimias auriculares en adultos incrementa la frecuencia de insuficiencia cardiaca, reintervención, taquicardia ventricular, accidente cerebrovascular o muerte.

IIb
[E: Shekelle]
Harrison DA, 2001

Predictores de las taquiarritmias auriculares son:

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

E

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

IIb
[E: Shekelle]
Khairy P, 2004

E

La ablación con radiofrecuencia ha sido efectiva en pacientes con TV inducible.

Otros enfoques prometedores son el mapeo intraoperatorio con ablación, la revisión de la cicatriz de ventriculotomía durante la cirugía para la regurgitación de la pulmonar y la resección de aneurisma de la obstrucción del tracto de salida del VD. (Doyle T)

IIb
[E: Shekelle]
Khairy P, 2008
IV
[E: Shekelle]
Doyle T, 2010

E

Existe limitada evidencia sobre los resultados del tratamiento con desfibrilador automático implantable (DAI) en pacientes con TF.

En 121 pacientes con edad promedio 33 años se observó lo siguiente:

Con una mediana de seguimiento de 3.7 años después de la implantación el 30% recibieron al menos una descarga del DAI adecuada y eficaz. La mediana de la tasa de TV detectada fue de 213 latidos por minuto.

Nueve pacientes murieron durante el periodo de seguimiento, cuatro debido a falla cardíaca y 5 a muerte súbita cardíaca. Tres de las muertes súbitas se atribuyeron a disociación electromecánica porque no se detectó taquiaritmias en el interrogatorio secundarias al DAI. Un paciente murió después de una inactivación voluntaria del DAI y otro murió posterior a una prolongada tormenta de TV agotando la terapia de IAD.

En 6% de los pacientes se presentaron descargas inapropiadas al año; 36 pacientes presentaron complicaciones, 6 derivadas del procedimiento como neumotorax, hemotórax, 7 relacionadas con el generador por ej dolor crónico, infección tardía y disfunción, 25 tuvieron complicaciones relacionadas con el electrodo por falla fractura o descolocación.

IIb
[E: Shekelle]
Khairy P, 2008

R

Tanto la TF como la corrección quirúrgica favorecen la presencia de arritmias por lo que en se justifica la vigilancia y la búsqueda intencionada de arritmias.

C
[E: Shekelle]
Wyller VB, 2008

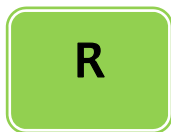
La etiología de las taquiarritmias ventriculares es multifactorial, por lo cual es imprescindible el seguimiento con electrocardiografía, radiografía de tórax y Holter y ecocardiograma al menos una vez al año en pacientes post operados.

VARIABLES ASOCIADAS A LA PRESENCIA DE TAQUICARDIA VENTRICULAR:



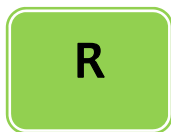
- Cirugía paliativa mantenida por largo tiempo.
- Corrección tardía (edades mayores)
- Anormalidad hemodinámica del ventrículo derecho secundaria a obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho y/o insuficiencia pulmonar
- Latidos ectópicos ventriculares en monitoreo Holter.
- Taquicardia ventricular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

I
ACC/AHA 2008



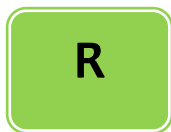
Durante el seguimiento tener en cuenta que la presencia de arritmias es más frecuente en la segunda década de la vida. Sin embargo, las arritmias en niños con TF se asocian con correcciones tardías, ventriculotomía y parche transanular por lo cual deben ser consideradas.

B
[E: Shekelle]
Harrison DA, 2001



Es probable que la preservación o restauración de la válvula pulmonar pudiera reducir el riesgo de muerte súbita, dado que es la lesión más asociada con este evento.

B
[E: Shekelle]
Gatzoulis MA, 2000



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

B
[E: Shekelle]
Khairy P, 2008

R

- 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. (Clase IIaC)
- Pacientes con marcapaso o desfibrilador implantable es recomendable anualmente valoración clínica, electrocardiograma, evaluación de la función del ventrículo derecho y prueba de esfuerzo

IIaC
ACC/AHA 2008

R

Aunque la evidencia es limitada y proviene de estudios en adultos, parece ser que la implantación DAI pudiera ser de utilidad en casos necesarios.

B
[E: Shekelle]
Khairy P, 2008

E

En un estudio multicéntrico japonés de 513 pacientes, con sobrevida actuarial de 98.5% a 30 años. En 54 casos (10.5%) se presentaron arritmias importantes. Se demostró bradiarritmias en 8%; bloqueo AV de segundo grado 4%, bloqueo AV de tercer grado de 3%. Se observó que estaban asociadas a comunicación interventricular perimembranosa. Uno de los pacientes con bloqueo AV persistió con el problema, no requirió marcapaso definitivo y falleció por otras causas. 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)

IIb
[E: Shekelle]
Nakazawa M, 2004
B
ACC/AHA 2002 Guideline
for Implantation Cardiac
Pacemakers

Las indicaciones para la implantación de marcapaso definitivo tras cirugía extracorpórea son:

R

- Bloqueo avanzado de 2do y 3er grado, asociado con síntomas, bradicardia, disfunción ventricular izquierda y bajo gasto cardiaco.
- Bloque AV de 2do grado avanzado o de 3er grado pos quirúrgico que persista a los 7 días de la operación
- Bloqueo AV 3er grado congénito con ritmo de escape, complejos ventriculares ectópicos y disfunción ventricular
- Bloqueo AV 3er grado, más allá del primer año de vida con frecuencias cardiacas menores de 50 por minuto, pausas ventriculares, asociado con síntomas debido a incompetencia crono-trópica.
- Pacientes, asintomáticos con bradicardia sinusal en niños con cardiopatía congénita compleja con frecuencias cardiacas menores de 40 por minuto o pausas ventriculares mayores de 3 segundos.
- Bloqueo AV de segundo o 3er grado pos quirúrgico transitorio que tras ceder presenta bloqueo bifasicular

I/IIa
ACC/AHA 2002 Guideline
for Implantation Cardiac
Pacemakers

E

En reposo los índices de control vagal de variabilidad de la frecuencia cardiaca fueron menores en pacientes con TF, durante presión negativa la frecuencia cardiaca incrementó más en los controles que en pacientes con TF ($p < 0.001$) Hubo disminución de los índices de variabilidad e la frecuencia cardiaca en los controles, pero se incrementó en los pacientes con TF ($p < 0.01$ o $p < 0.001$ para todas las variables), lo cual sugiere activación vagal en pacientes con TF

III
[E: Shekelle]
Wyller VB, 2008

E

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 trifasicular; la mayoría de estos enfermos evoluciona a bloqueo AV completo que requiere la implantación de un marcapaso.

IV
[E: Shekelle]
González JA, 2008

R

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.

D
[E: Shekelle]
González JA, 2008

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

R

Está indicada la colocación de marcapaso cuando:

- Bloqueo avanzado de 2^{do} y 3^{er} grado, asociado con síntomas, bradicardia, disfunción ventricular izquierda y bajo gasto cardiaco.
- Bloque AV de 2^{do} grado avanzado o de 3^{er} grado pos quirúrgico que persista a los 7 días de operación

I
ACC/AHA 2002 Guideline
for Implantation Cardiac
Pacemakers

4.4 CRITERIOS DE REFERENCIA

4.4.1 PRIMER A SEGUNDO NIVEL DE ATENCIÓN MÉDICA

Evidencia / Recomendación


Nivel / Grado

✓/R

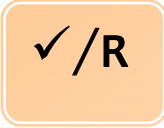
- Niños con presencia de cianosis
- Niños con presencia de crisis de hipoxia, cianosis o disnea de esfuerzo.
- Pacientes en quienes se ausculta soplo y presentan cianosis
- Pacientes derivados con diagnóstico de TF

Punto de Buena Práctica

4.4.2 SEGUNDO A TERCER NIVEL DE ATENCIÓN MÉDICA

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	<ul style="list-style-type: none"> - Niños con presencia de cianosis en reposo o al esfuerzo, con o sin soplo. - Niños con presencia de crisis de hipoxia y cianosis con disnea de esfuerzo. - Niños con presencia de cianosis e imagen radiográfica en palo de golf <p style="text-align: right;">Punto de Buena Práctica</p>

4.5 CRITERIOS DE CONTRARREFERENCIA A SEGUNDO NIVEL DE ATENCIÓN MÉDICA

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	<p>Paciente con diagnóstico de TF con anatomía favorable sin síntomas, menor de un año de edad para control pediátrico y vigilancia hasta la programación y realización de cirugía correctiva.</p> <p>Paciente con diagnóstico de TF con anatomía no favorable menor de 1año de edad que se sometió a cirugía paliativa para control pediátrico para vigilancia hasta la programación de cirugía correctiva.</p> <p>Paciente con diagnóstico de TF corregida, para control pediátrico y cardiológico para vigilancia de complicaciones tempranas y tardías.</p> <p>Pacientes con diagnóstico de TF corregida con presencia de lesiones residuales para control pediátrico y cardiológico.</p> <p style="text-align: right;">Punto de Buena Práctica</p>

5. ANEXOS

5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA

Se formularon preguntas clínicas concretas y estructuradas según el esquema paciente-intervención-comparación-resultado (PICO) sobre: tratamiento de tetralogía de Fallot en niños

Se estableció una secuencia estandarizada para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica, a partir de las preguntas clínicas formuladas en las siguientes bases de datos: National Guideline Clearinghouse, National Institute for Health of Clinical Excellence, National Library of Guidelines, New Zealand Clinical Guidelines Group, y Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

El grupo de trabajo seleccionó las Guías de práctica clínica con los siguientes criterios:

1. Idioma inglés y español
2. Metodología de medicina basada en la evidencia
3. Consistencia y claridad en las recomendaciones
4. Publicación reciente
5. Libre acceso

Se seleccionaron 3 guías:

Para las recomendaciones no incluidas en las guías de referencia el proceso de búsqueda se llevó a cabo en: PubMed, Cochrane Library, MD consult, Ovid, Science Direct, utilizando los términos y palabras clave; tetralogy of Fallot, treatment, Congenital Heart Disease, la búsqueda se limitó a revisiones sistemáticas, meta-análisis y ensayos clínicos controlados, estudios de cohorte en los casos que no existió dicha evidencia se buscaron transversales, reporte de casos y revisiones clínicas en idioma inglés y español, publicados a partir del 2000.

En caso de controversia de la información y resultados reportados en los estudios, las diferencias se discutieron en consenso y se empleó el formato de juicio razonado para la formulación de recomendaciones.

5.2 SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN

Criterios para Graduar la Evidencia

El concepto de Medicina Basada en la Evidencia (MBE) fue desarrollado por un grupo de internistas y epidemiólogos clínicos, liderados por Gordon Guyatt, de la Escuela de Medicina de la Universidad McMaster de Canadá. En palabras de David Sackett, *“la MBE es la utilización consciente, explícita y juiciosa de la mejor evidencia clínica disponible para tomar decisiones sobre el cuidado de los pacientes individuales”* (Evidence-Based Medicine Working Group 1992, Sackett DL et al, 1996).

En esencia, la MBE pretende aportar más ciencia al arte de la medicina, siendo su objetivo disponer de la mejor información científica disponible -la evidencia- para aplicarla a la práctica clínica (Guerra Romero L, 1996).

La fase de presentación de la evidencia consiste en la organización de la información disponible según criterios relacionados con las características cualitativas, diseño y tipo de resultados de los estudios disponibles. La clasificación de la evidencia permite emitir recomendaciones sobre la inclusión o no de una intervención dentro de la GPC (Jovell AJ et al, 2006) .

Existen diferentes formas de gradar la evidencia (Harbour R 2001) en función del rigor científico del diseño de los estudios pueden construirse escalas de clasificación jerárquica de la evidencia, a partir de las cuales pueden establecerse recomendaciones respecto a la adopción de un determinado procedimiento médico o intervención sanitaria (Guyatt GH et al, 1993). Aunque hay diferentes escalas de gradación de la calidad de la evidencia científica, todas ellas son muy similares entre sí.

A continuación se presentan las escalas de evidencia de cada una de las GPC utilizadas como referencia para la adopción y adaptación de las recomendaciones.

A) SISTEMA DE CLASIFICACIÓN UTILIZADO EN LA GPC ESPAÑOLA

Clase I: Condiciones para las cuales hay evidencia y/o acuerdo general de que determinado procedimiento o tratamiento es útil y efectivo

Clase II: Condiciones en las cuales hay evidencia conflictiva y/o divergencia de opinión en relación a la utilidad o eficacia de un procedimiento o tratamiento:

Ila el peso de la evidencia/opinión es a favor de la utilidad/eficacia

Ilb La utilidad/eficacia esta menos bien establecida mediante la evidencia /opinión

Clase III: Condiciones en las que hay evidencia y/o acuerdo general de que el procedimiento/tratamiento no es útil y en algunos casos puede ser dañino.

Guía Clínica de las Cardiopatías Congénitas más frecuentes. Carlos Maroto Monedero. Rev Esp Cardiol 2001;54(1)67-82

B) LA ESCALA MODIFICADA DE SHEKELLE Y COLABORADORES

Clasifica la evidencia en niveles (categorías) e indica el origen de las recomendaciones emitidas por medio del grado de fuerza. Para establecer la categoría de la evidencia utiliza números romanos de I a IV y las letras a y b (minúsculas). En la fuerza de recomendación letras mayúsculas de la A a la D.

Categoría de la evidencia	Fuerza de la recomendación
Ia. Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios	A. Directamente basada en evidencia categoría I
Ib. Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorio	
IIa. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatoriedad	B. Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I
IIb. Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o II
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D. Directamente basadas en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II, III

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

c) SISTEMA DE CLASIFICACIÓN UTILIZADO POR LA ACC/AHA

	Clase I Beneficio>>>riesgo Procedimiento/tratamiento Debe ser hecho/Debe ser administrado	Clase IIa Beneficio>>>riesgo Faltan estudios adicionales con objetivos específicos Es razonable hacer el procedimiento/administrar el tratamiento	Clase IIb Beneficio≥riesgo Faltan estudios adicionales con amplios objetivos; registros adicionales podrían ser de ayuda Procedimiento/Tratamiento puede ser considerado	Clase III Riesgo≥Beneficio El procedimiento/tratamiento deberá no realizarse/administrarse puesto que no es de ayuda y puede ocasionar daño
Nivel A Evaluado en múltiples poblaciones. Datos derivados de múltiples ensayos clínicos aleatorizados o meta-análisis	Recomendación que el procedimiento o tratamiento es útil/efectivo Suficiente evidencia de múltiples ensayos aleatorizados o meta análisis	Recomendación a favor de tratamiento o procedimiento siendo útil/efectivo Alguna evidencia conflictiva a través de múltiples ensayos aleatorizados o meta análisis	Recomendación de utilidad o eficacia menos bien establecida Mayor evidencia conflictiva a través de múltiples estudios aleatorizados o meta análisis	Recomendación de ese procedimiento o tratamiento no es útil/efectivo y puede ser dañino Suficiente evidencia a través de múltiples ensayos aleatorizados o meta análisis
Nivel B Evaluado en poblaciones limitadas Datos derivados de un ensayo clínico o estudios no aleatorizados	Recomendación de que el procedimiento o tratamiento es útil/efectivo Evidencia de un ensayo o estudios no aleatorizados	Recomendación a favor del tratamiento o procedimiento mostrando utilidad o efectividad. Alguna evidencia conflictiva de un ensayo aleatorizado o no aleatorizado	Recomendación de utilidad o eficacia menos bien establecida Mayor evidencia conflictiva de un ensayo clínico aleatorizado o no aleatorizado	Recomendación de procedimientos o tratamientos no útiles/efectivos y que pueden causar daño Evidencia a través de un estudio aleatorizado o no aleatorizado
Nivel C Evaluado en poblaciones muy limitadas Consenso de opinión de expertos, estudios de casos y estándares de cuidado	Recomendación que el procedimiento o tratamiento es útil/efectivo Opinión de expertos, estudios de casos o estándares de cuidado	Recomendación a favor de un tratamiento o procedimiento siendo útil/efectivo Discrepancia en la opinión de expertos, estudios de casos o estándares de cuidado.	Recomendación de utilidad/eficacia menos bien establecida Discrepancia en la opinión de expertos, estudios de casos o estándares de cuidado.	Recomendación de ese procedimiento o tratamiento no es de utilidad/efectivo y puede ser dañino Opinión de expertos, series de casos o estándares de cuidado

ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital
<http://circ.ahajournals.org/content/118/23/e714.full.pdf>

5.3 CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD

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”
1. Traslado y manejo en centro hospitalario.

CUADRO 3. MANEJO HOSPITALARIO DE LA CRISIS DE HIPOXIA ESTABLECIDA

<p>Evitar de primera instancia punciones o extracciones de sangre</p> <p>1. Oxígeno: Administrar oxígeno indirecto en mascarilla (3-5 litros por minuto) "no puntas nasales"</p> <p>2. Sedación: Midazolam No se necesita un acceso endovenoso, se puede dar por vía oral, nasal o rectal a razón de 0,25-0,50 mg/kg. Hasta 1mg/kg dosis máximo 20 mg Produce ansiólisis en 15-20 minutos y su efecto perdura hasta 60 minutos La administración endovenosa en bolos la dosis inicial es de 0,05 mg/kg a 0.3 mg/kg (máximo 2 mg por dosis) y puede repetirse cada 2- 3 minutos hasta alcanzar el efecto esperado.</p> <p>Para infusión endovenosa: 0.5 - 6 mg/h (0,1 mg/kg.) 0.5 a 6 mg hora Su acción es muy rápida (minutos) y su efecto perdura por 30- 60 minutos.</p> <p>Ketamina Bolo 0.5 a 1mg/kg vía oral o IV. Cada 2-3 Minutos se pueden agregar 0,5 mg/kg más hasta alcanzar el nivel deseado de pseudoanalgesia Infusión 0.7 a 3 mg/kg /hora IV De usar la vía intramuscular, la dosis es de 4 mg/kg. Se pueden agregar cada 5-10 minutos otros 2-4 mg/kg más por vía IM. La ketamina no tiene antagonista. Vigilar depresión respiratoria</p> <p>3. Vasoconstrictores: Noradrenalina 0,1 – 0,5 µg/kg/min Fenilefrina 0,02 mg/kg EV o Bolo inicial de 10µg/kg/min–50µg/kg/min</p>	<p>4. Betabloqueadores Propranolol: endovenosos: 0,1 mg/kg/dosis – 0.15mg/kg/dosis. vía oral o rectal: 1 a 2 mg/kg dosis cada 8 horas Esmolol: bolo inicial de 0,5 mg/kg – 1 mg/kg, mantenimiento con 100 µg/kg./min – 300 µg/kg./min)</p> <p>5. Corrección de la acidosis Bicarbonato de sodio 4% Administrar EV a 1 mEq/kg (seguido de 0.5 mEq/kg cada 10 min ajustar dependiendo de los gases y electrolitos arteriales); dosis de bicarbonato = peso corporal (kg) x déficit de base (mEq/l) x 0.3 (0.4 en lactantes). Administrar la mitad de la dosis calculada, las dosis subsecuentes se administran según respuesta Corregir siempre acidosis metabólica, ya que la PGEI y otros medicamentos no actúan en forma óptima en tal condición. La corrección debe ser más agresiva, resolviendo al menos 1/3 del déficit de base o bicarbonato en forma rápida y el resto no más allá de 8 horas.</p> <p>Medidas Generales Mantener un buen estado hidratación (cristaloide o coloide) Evitar y manejar hemoconcentración y poliglobulia. Vigilar bradicardia e hipotensión Manejo ventilatorio oportuno en caso necesario para lograr una alcalosis respiratoria. Mantener permeable el conducto arterioso en recién nacidos con TF conducto dependiente</p>
--	--

5.4 MEDICAMENTOS

CUADRO I. MEDICAMENTOS INDICADOS EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON TETRALOGÍA DE FALLOT

CLAVE	ACTIVO	DOSIS	PRESENTACION	EFFECTOS SECUNDARIO	INTERACCIONES	CONTRAINDICACIONES
0530	Propranolol	crisis de Hipoxia establecida Mantenimiento: 1 a 2 mg/kg dosis cada 8 hrs vía oral	Propranolol hidrocioruro Tabletas.	Fatiga y/o lasitud; bradicardia, extremidades frías, fenómeno de Raynaud; trastornos del sueño, pesadillas. Hipoglucemia, brocoespasmo shock cardiogénico, bloqueo auriculoventricular de 2º y 3er grado, insuficiencia cardiaca no controlada, hipotensión, acidosis metabólica, trastornos graves de circulación arterial periférica, síndrome del seno enfermo, , tras un ayuno prolongado, historial previo de asma bronquial o broncoespasmo, pacientes con predisposición a hipoglucemia	Potencia el efecto de: insulina. Aumenta tiempo de conducción auriculoventricular con glucósidos digitálicos. Potenciación de efectos inotrópicos - sobre corazón con: disopiramida (especialmente vía IV). Potenciación de toxicidad con: verapamilo y diltiazem. Efecto antagonizado por: adrenalina. Aumenta concentración plasmática de: lidocaína, posiblemente de teofilina, warfarina, tioridazina y rizatriptán. Concentración plasmática aumentada por: cimetidina, alcohol, hidralazina; posiblemente por quinidina, propafenona, nicardipino, isradipino, nefodipino, nisoldipino y lacidipino.	Hipersensibilidad al propranolol y a otros betabloqueantes, bradicardia, shock cardiogénico, bloqueo auriculoventricular de 2º y 3er grado, insuficiencia cardiaca no controlada, hipotensión, acidosis metabólica, trastornos graves de circulación arterial periférica, síndrome del seno enfermo, tras un ayuno prolongado, historial previo de asma bronquial o broncoespasmo, pacientes con predisposición a hipoglucemia.
4057 4060	Midazolam	Vía oral, nasal o rectal a razón de 0,25-0,50 mg/kg hasta 1mg/kg dosis máximo 20 mg Produce ansiólisis en 15-20 minutos y su efecto perdura hasta 60 minutos IV en bolos la dosis	Ámpulas de 15 mg/3 ml 50 mg/10	Después de su administración intravenosa, el midazolam produce depresión respiratoria en 11% de los pacientes. Esta depresión se manifiesta por una menor frecuencia respiratoria y por una reducción del volumen tidal. Se ha observado apnea hasta en 15% de los pacientes, así como laringoespasmo, obstrucción de las vías respiratorias e hipoxia. Estas	El uso simultáneo del midazolam con otros depresores del sistema nervioso central como el alcohol, los anestésicos generales, algunos antihistamínicos H1 (por ej. la bromfeniramina, carbinoxamina, cetirizina, clorfeniramina, clemastina, ciproheptadina, dimenhidrinato, difenhidramina, doxilamine, prometazina, trimeprazina), antidepresivos tricíclicos, agonistas	El midazolam ha sido asociado a depresión y parada respiratorias, en particular cuando se ha utilizado, por vía intravenosa para la sedación consciente. Sin embargo, pueden ocurrir serios efectos respiratorios después de la administración oral, especialmente si se han utilizado otros agentes depresores del sistema nervioso central. El midazolam se debe

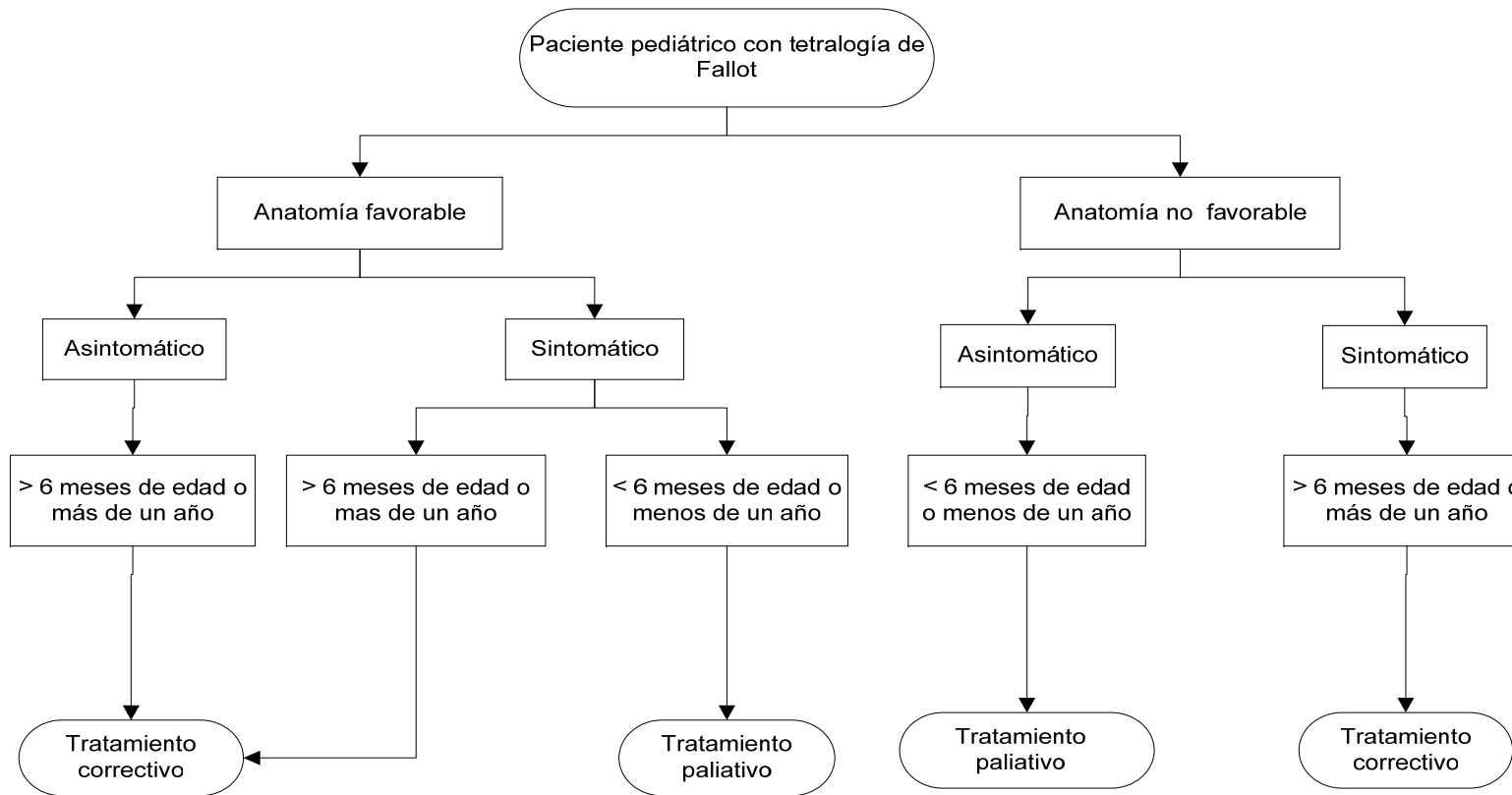
		<p>inicial es de 0,05 mg/kg a 0.3 mg/kg (máximo 2 mg por dosis) y puede repetirse cada 2- 3 minutos hasta alcanzar el efecto esperado IV Infusión: 0.5 - 6 mg/h (0,1 mg/kg.) y 0.5 a 6 mg hora Su acción es muy rápida (minutos) y su efecto perdura por 30- 60 minutos.</p>	ml	<p>reacciones adversas son más frecuentes cuando se tratan condiciones relacionadas con el aparato respiratorio, o cuando los pacientes han recibido medicación opiode o fármacos que deprimen el sistema nervioso central.</p> <p>Cuando el midazolam por vía oral se administra a las dosis recomendadas, la depresión respiratoria ocurre en 8% de los pacientes pediátricos.</p> <p>Otros efectos cardiorespiratorios tales como parada cardíaca o parada respiratoria son poco frecuentes pero pueden ser fatales.</p> <p>Se ha comunicado hipotensión con cierta frecuencia después de la administración del midazolam por vía intravenosa. También se han reportado taquicardia y contracciones ventriculares prematuras, pero con menor frecuencia, siendo la incidencia de $\leq 2\%$.</p> <p>Algunas reacciones adversas que se producen con cierta frecuencia son hipo (en 3.9% de los casos) y reacciones locales en el lugar de la inyección (5%). También se han descrito reacciones paradójicas tanto en pacientes pediátricos después de haber sido tratados con midazolam. Tales reacciones incluyen agitación, movimientos involuntarios (temblores, actividad tónico/clónica), hiperactividad y agresividad y ocurren en el $< 2\%$ de los pacientes. Se desconocen las causas de estos cambios temporales de</p>	<p>opiáceos, butorfanol, nalbufina, pentazocina, tramadol, fenotiazinas, barbitúricos u otros ansiolíticos, sedantes o hipnóticos puede producir una profunda depresión respiratoria, hipotensión y prolongación del tiempo de recuperación de la anestesia.</p>	<p>utilizar con precaución en pacientes con EPOC, status asthmaticus, anatomía anormal de las vías respiratorias, enfermedad cianótica congénita o cualquier otra enfermedad pulmonar. Las probabilidades de que el midazolam ocasione una depresión respiratoria es mucho mayor cuando se administra a pacientes con depresión del sistema nervioso central debida a ictus, coma, tumores intracraneales, intoxicación alcohólica o traumas en la cabeza. Igualmente, el midazolam se debe usar con precaución en pacientes con enfermedades neuromusculares tales como distrofia muscular, miotonía o miastenia grave. Ocasionalmente el midazolam ha producido hipotensión y parada cardíaca. Por lo tanto, en pacientes con enfermedades cardiovasculares, shock o hipovolemia la administración de midazolam debe ser cuidadosamente monitorizada.</p>
--	--	--	----	---	--	---

				<p>comportamiento.</p> <p>Algunos estudios sugieren que el midazolam puede ocasionar una dependencia similar, por lo menos, a la del diazepam. Puede desarrollarse tolerancia de sus efectos sedantes en casos de administración crónica.</p>		
0226	Ketamina	<p>Bolo 0.5 a 1mg/kg via oral o IV).</p> <p>Cada 2-3 minutos se pueden agregar 0,5 mg/kg más hasta alcanzar el nivel deseado de sedoanalgesia</p> <p>Infusión 0.7 a 3 mg/kg /hora IV</p> <p>De usar la vía intramuscular, la dosis es de 4 mg/kg.</p> <p>Se pueden agregar cada 5-10 minutos otros 2-4 mg/kg más por vía IM.</p>	<p>Ámpula: 500 mg/ 10 ml</p>	<p>Tras la aplicación de ketamina, suele ocurrir elevación de la presión arterial y taquicardia.</p> <p>En raras ocasiones se ha presentado bradicardia, hipotensión y arritmias, sialorrea, alucinaciones.</p> <p>En el sistema respiratorio puede producir taquipnea. No obstante, si la dosis de ketamina es alta y su infusión rápida, puede ocasionar depresión respiratoria o apnea. Se ha informado sobre casos de laringospasmo durante la anestesia con ketamina.</p> <p>Otras reacciones ocasionales son: diplopía, aumento de la presión intraocular, movimientos tonicoclónicos, anorexia, náuseas, vómito, eritema y exantemas transitorios, sialorrea, alucinaciones.</p>	<p>500 mg</p> <p>Cuando se utiliza junto con barbitúricos o narcóticos se prolonga el periodo de recuperación anestésica.</p> <p>Si se mantiene una ventilación adecuada, la ketamina es compatible con el uso concomitante de anestésicos convencionales.</p> <p>Es químicamente incompatible con barbitúricos y con diazepam, por lo que no deben inyectarse a través de la misma jeringa o frasco de solución.</p>	<p>En pacientes con presión arterial alta y en aquellos que tengan antecedentes de hipersensibilidad a la ketamina, glaucoma, cirugía intraocular, padecimientos neuropsiquiátricos, toxemia, hipertensión intracraneana, coartación aórtica, enfermedad cerebrovascular.</p>

<p>5104 5105</p>	<p>Esmolol</p>	<p>Bolo inicial de 0,5 mg/kg – 1 mg/kg. mantenimiento con 100 µg/kg./min – 300µg/kg/min</p>	<p>Cada ml de solución inyectable contiene: Clorhidrato de esmolol...2.5 g Vehículo, c.b.p. 10 ml.</p>	<p>La hipotensión sintomática aparece en 12% de los pacientes y puede verse hipotensión asintomática en 25%. Esta hipotensión se resuelve inmediatamente con suspender la infusión en 63% de los pacientes y se recuperan 80% de los pacientes restantes dentro de los siguientes 30 minutos. El dolor torácico, edema pulmonar, bloqueo cardiaco y síncope se informa en menos del 1 % de los pacientes. Otras reacciones adversas incluyen vértigo, somnolencia, broncoespasmo, náuseas, vómitos, inflamación e induración en el lugar de la inyección.</p>	<p>Cuando se administran con digoxina, hay un aumento de 10-20% de los niveles de digoxina en sangre sin cambios en la farmacocinética del esmolol. Puede incrementarse en sangre en un 46% en presencia de morfina sin efecto en los niveles sanguíneos de morfina. El bloqueo neuromuscular con succinilcolina puede prolongarse 5-8 minutos con el beta bloqueo. El esmolol y verapamil debe utilizarse con precaución en pacientes con disminución de la función miocárdica. El esmolol no debe ser utilizado para el tratamiento de la taquicardia supraventricular en presencia de agentes vasoconstrictores e inotrópicos (como la dopamina, adrenalina y noradrenalina) por el peligro de disminución de la contractilidad cardiaca cuando las resistencias vasculares sistémicas son altas.</p>	<p>El esmolol está contraindicado en pacientes con bradicardia sinusal, bloqueo cardiaco de primer grado, vo Esmolol está contraindicada en pacientes con bradicardia sinusal, bloqueo AV de primer grado, shock cardiogénico, o fallo cardiaco manifiesto. El esmolol debe disminuirse o suspenderse cuando aparezcan signos de hipotensión o fracaso cardiaco inminente y no debe usarse en el tratamiento de la hipertensión en pacientes en quienes el incremento de la presión sea secundario a vasoconstricción asociada a hipotermia. El esmolol no debe ser utilizado en pacientes con enfermedad broncoespástica a pesar de la selectividad b-1. El esmolol debe utilizarse con precaución en pacientes con diabetes mellitus y debe ser administrado con cuidado en pacientes con función renal alterada.</p>
<p>0611</p>	<p>Epinefrina</p>	<p>0,02 mg/kg IV o Bolo inicial de 10µg/kg/min a 50µg/kg/min</p>	<p>Sol inyectable 1mg(1:100 0) Ampolletas de 1.0 ml</p>	<p>Los efectos adversos que se presentan después de la administración parenteral de la fenilefrina son excitabilidad, cefalea, hipertensión, mareos, angina, palidez y con menor frecuencia, arritmias. La inyección de epinefrina puede ocasionar parestesias en las extremidades. La extravasación de la infusión, en particular si se trata de dosis elevadas, puede ocasionar graves necrosis tisulares. En caso de producirse tal extravasación, se debe infiltrar de inmediato fentolamina en el área afectada para evitar la necrosis</p>	<p>Aunque la epinefrina no estimula los receptores beta, actúa como un ligando para los mismos, de manera que la administración previa de un b-bloqueante, al ocupar los receptores puede dejar libre una mayor cantidad del fármaco capaz de estimular los receptores a. Por este motivo, los b-bloqueantes pueden aumentar los efectos vasoconstrictores de la epinefrina. La atropina bloquea la bradicardia refleja producida por la fenilefrina y potencia sus efectos presores.</p>	<p>En particular cuando se administra por vía intravenosa, está totalmente contraindicada en pacientes con enfermedades cardíacas tales como enfermedad coronaria, cardiomiopatía y arritmias cardíacas, debido a sus efectos cardiovasculares (aumento de la demanda de oxígeno, potencial arritmógeno, vasoconstricción</p>

0612	Norepinefrina	Norepinefrina 0,1 – 0,5 µg/kg/min	Ámpulas 4 mg/ 4 ml	Los efectos adversos que se presentan después de la administración son excitabilidad, cefalea, hipertensión, mareos, angina, palidez y, con menor frecuencia, arritmias.	Con antidepresivos tricíclicos aumenta sus efectos hipertensivos.	En particular cuando se administra por vía intravenosa, está totalmente contraindicada en pacientes con enfermedades cardíacas tales como enfermedad coronaria, cardiomiopatía y arritmias cardíacas, debido a sus efectos cardiovasculares (aumento de la demanda de oxígeno, potencial arritmogéno, vasoconstricción)
------	----------------------	-----------------------------------	--------------------	--	---	---

ALGORITMOS



6. GLOSARIO.

Anatomía favorable: diámetro adecuado de las arterias pulmonares, ausencia de anomalías coronarias y de otro tipo de comunicación interventricular asociada. Si no se cumple alguna de estas premisas se considera no favorable.

Diámetro adecuado de arterias pulmonares: índice Z entre -2 y +2

Valve sparing approach: Procedimiento quirúrgico que implica la mínima manipulación de la válvula con el objetivo de preservar su estructura anatómica y tratar de evitar la insuficiencia posquirúrgica.

Cianosis: Coloración azulada de la piel y mucosas, definida por un aumento de la hemoglobina (Hb) no saturada en la sangre arterial superior a 3 g/dl. Su manifestación clínica depende del porcentaje de Hb saturada y de la cantidad de Hb circulante.

Puede producirla cualquier proceso que cause insuficiente oxigenación de la sangre arterial sistémica: trastornos en la ventilación pulmonar, alteración en la difusión de oxígeno a través de la membrana alveolo-capilar, alteración del transporte de oxígeno por los eritrocitos, flujo arterial pulmonar o la presencia de cortos circuitos veno-arterial intra o extracardiacos.

La cianosis que presenta habitualmente la TF es central (tanto la piel como las mucosas tienen el color azulado).

Por lo general, el grado de hipoxemia se correlaciona con la cianosis y se mide por métodos de laboratorio (gasometría). La saturación de oxígeno es influida por la presión arterial de oxígeno, cuando la misma está por debajo de 80 mm de Hg llega a ser evidente. Se incrementa la subjetividad de la evaluación de la cianosis cuando coexiste anemia.

Hipoxemia:

- Estado fisiopatológico en el cual el contenido arterial de oxígeno está disminuido. PO_2 inferior a 60 mm Hg o saturación menor del 92% respirando aire ambiente.
- Cuando la pO_2 desciende por debajo de 40 mm Hg existe una importante y grave afectación al metabolismo aeróbico con activación del metabolismo anaeróbico con producción de acidosis metabólica.
- La manifestación clínica de la hipoxemia es la cianosis.

Tetralogía de Fallot Sintomático

Aquellos pacientes que (sin presencia de anemia):

- Mantengan una saturación de oxígeno por debajo de 70% en reposo
- Presenten crisis de hipoxia

Tetralogía de Fallot Asintomático

Aquellos pacientes que:

- Mantengan una saturación de oxígeno mayor del 70% en reposo
- NO Presenten crisis de hipoxia*

Crisis de hipoxia: Es un complejo sindromático súbito, con pródromos o sin ellos caracterizado por ataques de severa cianosis-hipoxemia, hiperventilación y disminución del tono muscular, con disminución en el nivel de conciencia, pudiendo llegar al síncope y convulsionar. En estos eventos el lactante muestra inquietud e irritabilidad, habitualmente son desencadenados por circunstancias –eventos que aumentan su actividad física por ello, al consumir mayor cantidad de oxígeno

7. BIBLIOGRAFÍA.

1. Airan B, Choudhary SK, Kumar HV, *et al.* Total Transatrial Correction of Tetralogy of Fallot: No Outflow Patch Technique. *Ann Thorac Surg* 2006;82(4):1316-1321
2. Amorim S, Cruz C, Macedo F, *et al.* Tetralogía de Fallot: Factores pronósticos luego de la Cirugía Reparadora. *Revista Portuguesa de Cardiología* 2005;24(6):845-855
3. Andreson R, Winberg P. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2005;15(suppl 1):38-47
4. Apitz C, Webb G, Redington AN, *et al.* Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009;374(9699):1462-1471
5. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet Journal of Rare Disease* 2009
<http://www.ojrd.com/content/4/1/2>
6. Bedard E, Shore D, Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: a 2008 overview. *Br Med Bull* 2008;85(1):151-180.
doi: 10.1093/bmb/ldn005
7. Bhimji S, Mancini MC. La tetralogía de Fallot. 2010
<http://emedicine.medscape.com/article/163628-print>
8. Billiard F, Anderson HR. Tetralogy Fallot Review. *Orphanet Journal of Rare Disease* 2009;4:2-10
<http://www.ojrd.com/content/4/1/2>
9. Brown TB, Lovato LM, Parker D. Procedural Sedation in the Acute Care Setting. *Am Fam Physician* 2005;71:85-90
10. Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, *et al.* Remodeling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J* 2005;26(24):2721-2727
11. Calderón-Colmenero J, Ramírez-Marroquin S, Jorge Cervantes Salazar. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. *Archivos de Cardiología de México* 2008;78(1):60-67
12. Chong WY, Wong WH, Chiu CS, *et al.* Aortic Root Dilation and Aortic Elastic Properties in children after repair of tetralogy of Fallot
Am J Cardiol 2006;97:905-909
13. Chowdhury UK, Mishra AK, Balakrishnan P, *et al.* Role of fibrillin-1 genetic mutations and polymorphism in aortic dilatation in patients undergoing intracardiac repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:757-66
14. Coté CJ, Cohen IT, Suresh S, *et al.* A Comparison of Three Doses of a Commercially Prepared Oral Midazolam Syrup in Children *Anesth Analg* 2002;94:37-43
15. Cravero JP, Blike GT. Review of Pediatric Sedation *Anesth Analg* 2004;99:1355-1364
16. Das MK, Khan B, Jacob S, *et al.* Significance of a fragmented QRS complex versus a Q wave in patients with coronary artery disease. *Circulation* 2006;113: 2495-2501
17. Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, *et al.* Late pulmonary valve replacement alter repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121(2):344-351

18. Doyle T, Kavanaugh-McHugh, Graham TP. Overview of the management of Tetralogy of Fallot. 2010 <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-tetralogy-of-fallot>
19. Gamboa R, Mollon FP, Ríos-Méndez RE, *et al.* Stent ductal en cardiopatías congénitas dependientes del ductus. Seguimiento a mediano plazo. *Rev Argent Cardiol* 2006;74:68-71
20. García-Roig C, Caprotta G, De Castro MF, *et al.* Analgesia y sedación en procedimientos pediátricos. Parte 2: Requerimientos y medicación. *Arch Argent Pediatr* 2008;106(6):524-532
21. Gatzoulis MA, Elliott JT, Funu V, *et al.* Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000;86(12):1352-1357
22. Gell AJ, Somonte RR, Masiques RR, *et al.* Crisis de Hipoxia. *Rev peru pediatr* 2007;60(3):162-167
23. Geva T, Sandweiss BM, Gauvereau K, *et al.* Factors associated with impaired clinical status in longterm survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2004;43(6):1068-1074
24. Godwin SA, Caro DA, Wolf SJ, *et al.* Clinical Policy: Procedural Sedation and Analgesia in the Emergency Department. *Annals of Emergency Medicine* 2005;45(2):177-196
25. González JA, Cadavid AM, Aguilera D, *et al.* Artículo de actualización para formación continuada Tetralogía de Fallot. *Revista Colombiana de Cardiología* 2008;15(3):139-147
26. González LJ, Cadavid AMJ, Aguilera D, *et al.* Artículo de actualización para la formación continuada tetralogía de Fallot. *Revista Colombiana de Cardiología* 2008;15(3):139-147
27. González T, Méndez A, Menéndez JL, *et al.* Oxígeno terapia. *Medicine* 2002; 8 (76): 4095-4100
28. Graham EM, Bandisode VM, Bradley SM, *et al.* Effect of preoperative use of propranolol on postoperative outcome in patients with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2008;101:693-695
29. Green SM, Kuppermann N, Rothrock SG, *et al.* Predictors of adverse events with intramuscular Ketamine sedation in children. *Ann Emerg Med* 2000;35:35-42
30. Green SM, Roback MG, Miner JR, *et al.* Fasting and Emergency Department Procedural Sedation and Analgesia: A Consensus-Based Clinical Practice Advisory. *Ann Emerg Med* 2007;49:454-461
31. Guideline for ketamine sedation of children in emergency departments. The college of Emergency Medicine. 2009
http://www.google.com.mx/search?sourceid=navclient&hl=es&ie=UTF-8&rlz=1T4ADBR_esMX229MX233&q=Guideline+for+ketmine+sedation+of+children+in+emergency+depar+aments
32. Hanna P, Milap N. Clinical Uses of Dexmedetomidine in Pediatric Patients. *Pediatric Durgs* 2008;10(1):49-69
33. He GW, Liu XC, Kong XR, *et al.* The current strategy of repair of tetralogy of Fallot in children and adults. *Cardiol Young* 2008;18(6):608-614
34. He GW. Current strategy of repair of tetralogy of Fallot in children and adults: emphasis on a new technique to create a monocusp-patch for reconstruction of the right ventricular outflow tract. *J Card Surg* 2008;23(6):592-599
35. Hegenbarth MA. Preparing for Pediatric Emergencies: Drugs to Consider. *Pediatrics* 2008;121:433-443
36. Ho KW, Tan RS, Wong KY, *et al.* Late Complications Following Tetralogy of Fallot Repair: The Need for Long-term Follow-Up

- Ann Acad Med Singapore 2007;36:947-53
37. Hokanson JS, Moller JH. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2001;87(11):1271-1277
 38. Karl TR. Tetralogy of Fallot: Current Surgical perspective. *Annals of Pediatric Cardiology* 2008;1(2):93-100
 39. Khambadkone S, Coats L, Taylor A, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients. *Circulation* 2005;112(8):1189-1197
 40. Kohli V, Azad S, Sachdev MS, et al. Balloon dilation of the pulmonary valve in premature infants with Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2008;29(5):946-949
 41. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115:163-172
 42. Maroto-Monedero C. Guía Clínica de las Cardiopatías Congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001;54(1):67-82
 43. Morales DL, Zafar F, Fraser CD. Tetralogy of Fallot Repair: The Right Ventricle Infundibulum Sparing (RVIS) Strategy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2009;12:54-58
 44. Morales DL, Zafar F, Heinle JS, et al. Right Ventricular Infundibulum Sparing (RVIS) tetralogy of Fallot Repair : A Review of Over 300 Patients. *Ann Surg* 2009;250(4):611-617
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19734777>
 45. National Consensus Meeting on "Management of Congenital Heart Diseases in India" held on 26th August 2007 at the All India Institute of Medical Sciences, New Delhi, India. Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases. *Indian Pediatrics* 2008; 45:117-126
<http://www.indianpediatrics.net/feb2008/feb-117-126.htm>
 46. Nollert GD, Dabritz SH, Schmoeckel et al. Risk factors for sudden death after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2003;76(6):1901-1005
 47. Ooi A, Moorjani N, Baliulis G, et al. Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot: indicators for timing of surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;30:917-922
 48. Oosterhof T, Van Straten A, Vliegen HW, et al. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2007;116(5):545-551
 49. Park CS, Lee JR, Lim Hg, et al. The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20346688>
 50. Povar-Marco J, Gómez-Serigó SL, Franco-Sorolla JM, et al. Analgesia y sedación en urgencias. *Emergencias* 2000;12:272-279
 51. Reguera C, Sosa A, Koska P, et al. Prostaglandina E1 en neonatos con cardiopatías congénitas ductus dependiente. *Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina* 2006;155:24-27
 52. Remadevi KS, Vaidyanathan B, Francis E, et al. Balloon pulmonary valvotomy as interim palliation for symptomatic young infants with tetralogy of Fallot. *Ann Pediatr Cardiol* 2008;1(1):2-7
 53. Riker RR, Shehabi Y, Bokesch PM, et al. SEDCOM (Safety and Efficacy of Dexmedetomidine Compared With Midazolam) Study Group. Dexmedetomidine vs midazolam for sedation of critically ill patients: a randomized trial. *JAMA* 2009; 301: 489-499.

54. Rodríguez M, Villagrà F. Tetralogía de Fallot. Protocolos Diagnóstico y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica. 2005
http://www.secardioped.org/protocolos/protocolos/Capitulo_11.pdf
55. Romera G, Zunzunegui JL. Recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008
<http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/35.pdf>
56. Santoro G, Gaio G, Palladino MT, et al. Stenting of the arterial duct in newborns with duct-dependent pulmonary circulation. *Heart* 2008;94:925-929
57. Santoro G, Palladino MT, Capozzi G, et al. Pulmonary artery growth following arterial duct stenting in congenital heart disease with duct-dependent pulmonary circulation. *Catheter Cardiovasc Interv* 2009;74(7):1072-1076
58. Sarris EG. Questions remaining about the surgical correction of tetralogy de fallot. *Hell J Cardiol* 2005;46:263-267
59. Seddio F, Migliazza L, Borghi A, et al. Previous palliation in patients with tetralogy of Fallot does not influence the outcome of later repair. *J Cardiovasc Med* 2007;8(2):119-22
60. Senzaki H, Ishido H, Iwamoto Y, et al. Sedation of hypercyanotic spells in a neonate with Tetralogy of Fallot using dexmedetomidine. *J Pediatr (Rio J)* 2008;84(4):377-380
61. Shannan Eaders. Pharmacotherapy of Congenital Heart Defects. *J Pediatr Pharmacol Ther* 2004;9(3):160-178
62. Spektor M, Donson DA, Pflieger K. Tetralogy of Fallot: Treatment & Medication. *eMedicine* 2009
<http://emedicine.medscape.com/article/760387-treatment>
63. Spektor M, Donson DA, Pflieger K. Tetralogy of Fallot: Treatment & Medication. *e Medicine Emergency Medicine* 2009
<http://emedicine.medscape.com/article/2035949-treatment>
64. Starr JP. Tetralogy of fallot: Yesterday and today. *World J Surg* 2010;34(4):658-68
65. Starship Children's Health Clinical Guideline. Morphine administration.
<http://www.starship.org.nz/assets/Uploads/Starship-Hospital-Content/Health-Professionals/Clinical-Guidelines/Morphine-Administration.pdf>
66. Tálosi G, Katona M, Rácz K, et al. Prostaglandin E1 treatment in patent ductus arteriosus dependent congenital heart defects. *J Perinatal Med* 2004;32(4):368-374
67. Tamesberger MI, Lechner E, Mair R et al. Early primary repair of tetralogy of fallot in neonatos and infants less than four monhs of age. *Ann Torca Surg* 2008;86(6):1928-1935
68. Therrien J, Siu SC, Harris L et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;103;(20):2489-2494
69. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot : are we operating too late ? *J Am Coll Cardiol* 2000;36(5):1670-1675
70. Tobias J. Dexmedetomidine: Applications in pediatric critical care and pediatric anesthesiology. *Pediatric Cirtical Care Medicine* 2007;8(2):115-131
71. Tzemos N, Harris L, Carasso S, et al. Adverse left ventricular mechanics in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2009;103:420-425

72. Ungern-Sternberg BS, Erb TO, Habre W, et al. The impact of oral Premedication with Midazolam on Respiratory Function in Children. *Anesth Analg* 2009;108:1771-1776
73. Van Arsdell G, Maharaj G. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation* 2000;102 [suppl III]: 123-129
74. Van Dongen E, Glansdrop A, Mildner RJ et al. The influence of perioperative factors on outcomes in children aged less than 18 months after repair of tetralogy of Fallot *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:703-710
75. Van Rijn RR, Berger RM, Lequin MH, et al. Development of a Perigraft Serosa Around Modified Blalock-Taussig Shunts: Imaging Evaluation. *AJR* 2002;178:629-633
76. Vibhuti NS. Tetralogy of Fallot: Surgical Perspective. *Emedicine*. 2008
<http://emedicine.medscape.com/article/904652-overview>
77. Warnes AC, Williams RG, Bashore MT, et al ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital
<http://circ.ahajournals.org/content/118/23/e714.full.pdf>
78. Wells WJ, Yu J, Batra AS, et al. Obstruction in Modified Blalock Shunts: A Quantitative Analysis With Clinical Correlation. *Ann Thorac Surg* 2005;79:2072-2076
79. Working on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases. Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases. *Indian Pediatrics* 2008;45:117-126

8. AGRADECIMIENTOS.

Se agradece a las autoridades de Instituto Mexicano del Seguro Social las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el Instituto Mexicano del Seguro Social y el apoyo, en general, al trabajo de los expertos.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Lic. Francisco García	Licenciado e Bibliotecología adscrito al CENAIDS. Instituto Mexicano del Seguro Social
Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaría División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajería División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE

9. COMITÉ ACADÉMICO.

Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

Dr. José de Jesús González Izquierdo	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniegra Osorio	Jefe de División
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica Clínicos
Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez	Jefa de Área de Innovación de Procesos
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dr. Rodolfo de Jesús Castaño Guerra	Jefe de área
Dra. María Luisa Peralta Pedrero	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Carlos Martínez Murillo	Coordinador de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Gloria Concepción Huerta García	Coordinadora de Programas Médicos
Lic. María Eugenia Mancilla García	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Analista Coordinador
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador

10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR

Directorio sectorial.

Secretaría de Salud

Dr. José Ángel Córdova Villalobos

Secretario de Salud

Instituto Mexicano del Seguro Social / IMSS

Mtro. Daniel Karam Toumeh

Director General

Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado / ISSSTE

Lic. Jesús Villalobos López

Director General

Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia / DIF

Lic. María Cecilia Landerreche Gómez Morín

Titular del organismo SNDIF

Petróleos Mexicanos / PEMEX

Dr. Juan José Suárez Coppel

Director General

Secretaría de Marina

Almirante Mariano Francisco Saynez Mendoza

Secretario de Marina

Secretaría de la Defensa Nacional

General Guillermo Galván Galván

Secretario de la Defensa Nacional

Consejo de Salubridad General

Dr. Enrique Ruelas Barajas

Secretario del Consejo de Salubridad General

Directorio institucional.

Instituto Mexicano del Seguro Social

Dr. Santiago Echevarría Zuno

Director de Prestaciones Médicas

Dr. Fernando José Sandoval Castellanos

Titular de la Unidad de Atención Médica

Dr. José de Jesús González Izquierdo

Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Dra. Leticia Aguilar Sánchez

Coordinadora de Áreas Médicas

Dr. Arturo Viniegra Osorio

División de Excelencia Clínica

11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA

Dra. Makí Esther Ortiz Domínguez Subsecretaria de Integración y Desarrollo del Sector Salud	Presidenta
M en A María Luisa González Rétiz Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud	Titular y Suplente del presidente del CNGPC
Dr. Esteban Hernández San Román Director de Evaluación de Tecnologías en Salud, CENETEC	Secretario Técnico
Dr. Mauricio Hernández Ávila Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud	Titular
Dr. Romeo Rodríguez Suárez Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad	Titular
Mtro. Salomón Chertorivski Woldenberg Comisionado Nacional de Protección Social en Salud	Titular
Dr. Jorge Manuel Sánchez González Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud	Titular
Dr. Pedro Rizo Ríos Director General Adjunto de Priorización del Consejo de Salubridad General	Titular
General de Brigada M. C. Ángel Sergio Olivares Morales Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional	Titular
Vicealmirante Servicio de Sanidad Naval, M. C. Rafael Ángel Delgado Nieto Director General Adjunto de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina, Armada de México	Titular
Dr. Santiago Echevarría Zuno Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social	Titular
Dr. Gabriel Ricardo Manuell Lee Director Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado	Titular
Dr. Víctor Manuel Vázquez Zárate Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos	Titular
Lic. Guadalupe Fernández Vega Albalull Directora General de Rehabilitación y Asistencia Social del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	Titular
Dr. Germán Enrique Fajardo Dolci Comisionado Nacional de Arbitraje Médico	Titular
Dr. Rafael A. L. Santana Mondragón Director General de Calidad y Educación en Salud	Titular
Dr. Francisco Garrido Latorre Director General de Evaluación del Desempeño	Titular
Dra. Gabriela Villarreal Levy Directora General de Información en Salud	Titular
Dr. James Gómez Montes Director General de los Servicios de Salud y Director General del Instituto de Salud en el Estado de Chiapas	Titular 2011-2012
Dr. José Armando Ahued Ortega Secretario de Salud del Gobierno del Distrito Federal	Titular 2011-2012
Dr. José Jesús Bernardo Campillo García Secretario de Salud Pública y Presidente Ejecutivo de los Servicios de Salud en el Estado de Sonora	Titular 2011-2012
Dr. David Kershenobich Stalnikowitz Presidente de la Academia Nacional de Medicina	Titular
Acad. Dr. Francisco Javier Ochoa Carrillo Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía	Titular
Dra. Mercedes Juan López Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud	Asesor Permanente
Dr. Jesús Eduardo Noyola Bernal Presidente de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina	Asesor Permanente
Dr. Francisco Bañuelos Téllez Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales	Asesor Permanente
Dr. Sigfrido Rangel Fraustro Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud	Asesor Permanente