

11205
3
24

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
Facultad de Medicina
División de Estudios Superiores

OBSERVACIONES EN EL MANEJO Y EVOLUCION DE 210
CASOS DE TETRALOGIA DE FALLOT (1975-1982)

Tesis de Postgrado para obtener el título de
Especialista en Cardiología

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Dra. Dolores Mercedes Carvajal García

México, D.F. Febrero de 1984.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

La Tetralogía de Fallot es entre las cardiopatías congénitas cianogenas la más frecuente, consecuentemente ha sido fiel índice de los progresos tanto en los métodos para llegar a un diagnóstico preciso de las múltiples variedades anatómicas que la caracterizan, como en los también múltiples criterios y procedimientos quirúrgicos que a través de los años se han utilizado.

La incorporación de esta corriente cambiante de actitudes fué inherente al grado de estructuración y organización técnica e instrumental de los diversos grupos dedicados a esta disciplina.

Una revisión de los últimos siete años de los casos observados y seguidos en nuestro departamento se estimó pudiera darnos una panorámica de esta evolución en el criterio de manejo, los logros y alcances obtenidos y llegar quizás a utilizar una conducta, la más adecuada a nuestro medio, en el manejo de los pacientes portadores de esta anomalía congénita.

MATERIAL Y METODOS

Se estudiaron 210 pacientes entre 1975-1982 en los cuales se estableció el diagnóstico de Tetralogía de Fallot, en el Departamento de Cardiología Pediátrica del Hospital de Cardiología y Neumología del Instituto Mexicano del Seguro Social.

El diagnóstico inicial se fundamentó básicamente en los aspectos clínicos, cianosis, sople expulsivo pulmonar, segundo ruido único, precordio no deformado y episodios de hipoxia cerebral; en los aspectos electrocardiográficos, eje eléctrico desviado a la derecha, hipertrofia del ventrículo derecho, cambio brusco de morfología del complejo QRS de V1 y V2 y ondas P acuminadas (ondas P hipóxicas) que no evidenciaban crecimiento de la aurícula derecha; radiográficamente por ausencia de cardiomegalia y la forma característica del apex levantado, aorta desenrollada, segmento de la arteria pulmonar excavado y disminución del flujo pulmonar, agregando como dato de apoyo, arco aórtico desviado a la derecha en el 26.6%.

En los últimos dos años se agregó a los procedimientos diagnósticos el Ecocardiograma modo M y B biplanar, elemento muy valioso para establecer las características definitivas de esta malformación.

En base al criterio establecido en nuestro departamento de que todo paciente con cardiopatía congénita cianógena debe ser sometido a estudio hemodinámico y angiocardiógráfico, pudimos constatar que la información más valiosa fue sin duda el estudio angiocardiógráfico; se hizo angiocardiógrafía selectiva en el ventrículo derecho en posición frontal y lateral y una toma adicional en posición frontal semisentado

Como rutina en los últimos años, con el fin de estudiar en forma precisa las características anatómicas del árbol arterial pulmonar en su origen y distribución.

Con el objeto de determinar con mayor exactitud las dimensiones en milímetros del canal infundibular y del anillo valvular pulmonar, se hicieron mediciones tomadas como base el calibre conocido del catéter utilizado; con estas medidas se utilizaron las tablas de Kirklin en apoyo de decisiones y planteamiento quirúrgico.

Los hallazgos quirúrgicos perioperatorios fueron obtenidos de la revisión de la nota operatoria y las de evolución en su permanencia en la sala de terapia postquirúrgica del hospital.

Resultados

La decisión en la indicación del tipo de cirugía o bien de observación periódica de los pacientes, dependió del compartamiento clínico de cada uno de ellos.

Cirugía Paliativa

Treinta y ocho pacientes fueron sometidos a fístula sistémico-pulmonar la cual se indicó por presencia de crisis de hipoxia de difícil control y en algunos casos por anatomía desfavorable; de ellos únicamente diez y ocho pacientes fue posible incluir en este estudio (tabla 1); la edad al momento de la cirugía varió entre 18 días y 3 años.

Entre las anomalías cardíacas asociadas se encontraron: Situs inversus y dextrocardia en un paciente, arco aórtico derecho en doce, uno de ellos además con anillo vascular y nacimiento anómalo de la subclavia izquierda, conducto arterioso aorta-pulmonar izquierdo y conducto subclavió pulmonar izquierdo en dos.

Tipo de Fistula

Se hizo fistula de Blalock Taussig en doce pacientes; (anastomosis de arteria subclavia con rama de arteria pulmonar) en uno Fistula de Potts (anastomosis de aorta descendente con rama izquierda de arteria pulmonar) y en otro de Waterston (anastomosis de aorta ascendente con rama derecha de arteria pulmonar); se utilizó tubo de Gorotex para los casos de Fistula de Potts en un paciente y en dos para la operación de Blalock Taussig, en un caso se desconoce el tipo de fistula utilizada.

Complicaciones inmediatas

Dos pacientes requirieron reintervención inmediata, uno por dehiscencia de la herida y otro por hematoma pulmonar.

Complicaciones Tardias

El paciente con fistulá de Waterston (caso 18) de 5 años de evolución, desarrolló hipertensión arterial pulmonar con cifras de resistencias pulmonares en unidades (URP) de 10, 7 y obstrucción de rama izquierda de la arteria pulmonar. En dos pacientes casos

(7 y 12) se obstruyó la fístula en un lapso de 3 meses y 1 año respectivamente, lo que obligó a realizar una nueva fístula en el lado contralateral.

Evolución

Todos los pacientes operados con fístula sistémico pulmonar quedaron en clase funcional I, con excepción de tres pacientes que ameritaron tratamiento con digitalícos (casos 8,9 y 11).

Mortalidad

Hubo nueve defunciones (23, 6%); por falta de datos no se pudo determinar la causa de la muerte que correspondió a etapas tempranas del postoperatorio.

Cirugía Correctiva

Fueron sometidos a corrección total 123 pacientes de los cuales solo 75 pudieron ser incluidos en el estudio (60%). La edad al momento de la cirugía varió entre 20 meses y 13 años (promedio 5 años y 3 meses) (tabla 2); de 0 a 2 años 4 pacientes; de 3 a 5 años 40 pacientes, y de 6 a 13 años 32 pacientes.

Anomalías Cardíacas Asociadas

La más frecuente aunque quizás menos trascendente fue el arco aórtico a la derecha que se encontró en 20 pacientes (26.6%) (Tabla 3); otras anomalías que agregan dificultad y riesgo a la operación como las anomalías de la rama izquierda de la arteria pulmonar y de arterias coronarias fueron pocas.

A quince pacientes se les hizo fistula sistémico pulmonar previa (tabla 4) de las cuales cuatro generaron hipertensión arterial pulmonar. El lapso entre el procedimiento paliativo y el correctivo varió entre 2 y 8 años. En dos pacientes la decisión de hacer el tratamiento correctivo fué la demostración de obstrucción total de la fistula.

Procedimiento Quirúrgico

El defecto septal interventricular fué cerrado con parche de material sintético en la forma convencional; para corregir la obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho (tabla 5) se hizo valvulotomía pulmonar en tres pacientes; infundibulectomía en cinco, combinación de infundibulectomía y valvulotomía en los veinticuatro restantes.

Se utilizó parche de ampliación de material sintético de pericardio a nivel del infundíbulo en nueve pacientes; incluyendo infundíbulo, anillo y parte del tronco de la arteria pulmonar en quince pacientes, de los cuales en cuatro se fabricó una cúspide valvular de pericardio. En diez pacientes se colocó parche a nivel del infundíbulo y además se realizó valvulotomía. En una paciente se utilizó prótesis aórtica metálica tipo Starr-Edwards por desgarró accidental del seno coronario derecho.

En diez pacientes no se obtuvieron datos sobre el procedimiento quirúrgico.

La fistula de Blalock-Taussig fué ligada, la de Waterston fué cerrada con puntos sueltos previa aortotomía y la de Potts fué cerrada a través de la arteria

pulmenar.

Mortalidad

De los setenta y cinco pacientes sometidos a cirugía correctiva seis (8%) fallecieron en el período post-operatorio inmediato.

La principal causa de muerte fué síndrome de bajo gasto cardíaco (tabla 6); en seis pacientes, secundario a: bloqueo aurículo ventricular completo; arritmias con disociación electromecánica; bradicardia severa; y sangrado masivo con desgarró de aorta. En los restantes no se pudo determinar la causa.

Complicaciones Tempranas

(tabla 7) Las mas frecuentes fueron bajo gasto cardíaco el cual se presentó en veinticinco pacientes, seis de los cuales fallecieron (33.3%); bloqueo de rama derecha del haz de his en cuarenta y cinco pacientes (60%); bloqueo bifascicular (rama derecha y fascicular anterior de rama izquierda) en tres pacientes (4%); insuficiencia cardíaca congestiva en trece pacientes (16%). Cinco pacientes que presentaron sangrado, uno falleció y dos ameritaron reoperación.

De los treinta y cuatro pacientes en los que les fué colocado parche de ampliación de la via de salida del ventrículo derecho, veintiuno (61%) cursaron con datos de bajo gasto cardíaco e insuficiencia cardíaca. De los pacientes que fueron sometidos a valvulotomía, infun-

dibulectomia e ambos sólo catorce cursaron con bajo gasto e insuficiencia cardíaca (43.7%).

No hubo diferencias significativas en relación a la edad y muerte en el momento de la cirugía. Del grupo de menores de 2 años la única muerte fue un caso con fístula de Waterston previa, de un año de evolución, que cursó con hipertensión arterial pulmonar severa.

EVOLUCION

El seguimiento fué de 1 a 7 años; todos los pacientes fueron evaluados desde el punto de vista clínico, electrocardiográfico, radiográfico y ecocardiográfico.

De los pacientes sometidos a corrección total, sobreviven sesenta y nueve pacientes de estos cuarenta y dos (60.8%) cursaron en clase funcional I de la NYHA *; veinticinco están con digital y diuréticos; siete (10%) con estenosis pulmonar residual de mínima repercusión hemodinámica; diez y ocho con doble lesión pulmonar también de poca repercusión hemodinámica (26%); dos (3%) evolucionaron con datos de insuficiencia cardíaca congestiva venosa de difícil control y derrame pleural derecho secundario a quileterax por lesión transoperatoria del conducto torácico que ameritó intervención quirúrgica.

Desde el punto de vista radiográfico cursaron con grados variables de cardiomegalia sin otros agregados de importancia.

* NYHA - New York Heart Association

Se hizo prueba de esfuerzos en dos pacientes alcanzando ambos la séptima etapa de Naughton.

Veintitres pacientes fueron sometidos a cateterismo cardíaco post operatorio (tabla 8) en base a datos clínicos de estenosis pulmonar o comunicación interventricular residuales o bien insuficiencia cardíaca o arritmias de difícil control.

El intervalo entre la cirugía y el cateterismo de control varió entre 2 y 7 años (promedio 2 años)

En cinco pacientes (21%) se demostró corto-circuito significativo (Q_p/Q_s más de 1.5:1); en diez (43%) estenosis pulmonar con más de 50 mmHg de gradiente; en siete (30%), insuficiencia valvular pulmonar de grado variable; en cinco (21%), insuficiencia tricuspídea, moderada en cuatro y severa en uno, que requirió subsecuentemente una prótesis.

En once pacientes (48%) se registraron grados variables de hipertensión arterial pulmonar, de moderada a severa. Cabe mencionar que los pacientes que tuvieron fístula arteriovenosa previa (3 de Waterston y 1 de Blalock Taussig) desarrollaron hipertensión arterial pulmonar en el post-operatorio.

De los veintitres pacientes recateterizados (Tabla 9), siete fueron sometidos a nueva intervención quirúrgica para corrección de los defectos residuales; tres para cierre de la comunicación interventricular (dos con

buena evolución y uno en clase funcional III por daño mio
cardíaco); un paciente fué operado por quilitorax recidi-
vante, en otro se colocó una prótesis tricuspídea por
insuficiencia valvular severa. En un paciente con insufi-
ciencia pulmonar severa y comunicación interventricular
residuales, se cerró el defecto septal interventricular
y se colocó prótesis de Ionescu-Shilley en posición pul-
monar. Este paciente evolucionó en forma tórpida por lo
que 8 meses después se realizó nuevo cateterismo, en el
cual se encontró defecto septal interventricular residual
con relación de flujos de 1.5:1, gradiente transvalvular
pulmonar de 48 mmHg e insuficiencia aórtica por ruptura
accidental del seno de Valsalva derecho. Se propuso para
cierre de CIV y prótesis aórtica lo cual rechazaron sus
padres.

Los pacientes fueron sometidos a un tercer cateterismo
cardíaco por deterioro del cuadro clínico, dicho estudio
demostró en uno de ellos la fístula de Waterston permea-
ble (este paciente había evolucionado con datos de insu-
ficiencia cardíaca de difícil control e hiperflujo pul-
monar) lo que obligó a reintervención quirúrgica para
cierre de la fístula con evolución satisfactoria; en
el otro paciente se encontró comunicación interventri-
cular residual con relación de flujos de 2.8:1 y gra-
diente transvalvular pulmonar de 32 mmHg desconocién-
dose su evolución posterior.

Siete pacientes quedaron en vigilancia periódica en la consulta externa, en cinco se desconoce su evolución posterior, uno falleció antes de la segunda cirugía, dos desarrollaron aneurisma de parche infundibular que se han considerado quirúrgicos.

TABLA 1.- 18 PACIENTES SOMETIDOS A PISTULA SISTÉMICO PULMONAR

No.	EDAD	SEXO	TIPO	COMP.T.	PERM.	DEF. CLAS. FUNCIONAL NYHA	SEG.	SA% VOI
1	1a,6m	F	Desconoce	-	si	- 1	2a	65%
2	2a,10m	F	BT	Debilidad de herida	si	- 1	6a	68%
3	3m	F	BT	-	si	- 1	1a	70%
4	2m	M	BT	Laringo-bronquitis viral	si	- 1	1a	64%
5	5m	F	BT	Atelectasia LSD	si	- 1	2a	77%
6	14m	M	BT	-	si	- 1	3a	67%
7	7m	F	BT ₂	-	Obstrucción a los 3m y recuperación	- 1	2a	67%
8	8m	M	Peott &	Taquicardia SV	si	- I(+digital)	2a	60%
9	18 días	F	BT	-	si	- 1(+digital)	2a	(9%)
10	9 m	M	BT	-	si	- 1	3a	71%
11	1m	F	BT	-	si	- 1(+digital)	2a	74%
12	20 días	F	BT	-	Obstrucción en 1 año. Recuperación	- 1	1a	76%
13	6m	F	BT	-	si	- 1	4a	80%
14	4m	M	BT ₂	Hematoma pulmonar	si	- 1	2a	55%
15	5m	M	BT	-	si	- 1	1a	75%
16	3a	M	Peotts	-	si	- 1	2a	67%
17	2a	F	BT	-	si	- 1	5a	65%
18	1a	F	Waterston	-	Oclusión de RIAP o HAP URP=10.7	- II	5a	

a=años; BT=Blalock Taussig; COMP.T.=complicaciones tempranas; DEF=defunción; F=femenino; LSD=lóbulo superior derecho; M=masculino; m=meses; PERM=permeabilidad de fistula; RIAP= rama izquierda de arteria pulmonar; HAP= hipertensión arterial pulmonar; SEG= seguimiento en años; URP= unidad de resistencias pulmonares; & = tubo de Gericéx

TABLA 2.- EDAD AL MOMENTO DE LA CIRUGIA CORRECTIVA

EDAD (años)	CASOS	%
0 - 2	4	5.33
3 - 5	49	53.33
6 - 13	31	41.34
		100.00

TABLA 3.- ANOMALIAS CARDIACAS ASOCIADAS

Anomalías	Casos	%
Arco aortico derecho	20	26.6%
Conducto subclavio pulmonar izquierdo	2	2.66%
Conducto arterioso persistente	2	
Coronarias anómalas	2	
Estenosis de RIAP	1	
Agenesia de RIAP	1	1.33%
Agenesia de VCI	1	
Un solo ostium coronario	1	

RIAP = rama izquierda de arteria pulmonar

VCI = vena cava inferior

TABLA 4.- PROCEDIMIENTO PALIATIVO PREVIO

Tipo de fístula	Casos	Perm.	Mortalidad	HAP
Blalock Tausig	8	6	-	1
Waterston	6	6	1	3
Potts	1	1	1	-

HAP Hipertensión arterial pulmonar.

Perm. Permeabilidad de la fístula

TABLA 5.- CORRECCION DE LA VIA DE SALIDA DE V.D.

<u>Procedimiento</u>	<u>No.</u>
Infundibulectomía más valvulotomía	24
Parche en infundíbulo, anillo y parte de TAP	15
(Parche monovalvulado con valva de pericardio	40
Parche a nivel del infundíbulo más valvulotomía	10
Parche en infundíbulo	9
Infundibulectomía	5
Valvulotomía pulmonar	3

TABLA 6.- MORTALIDAD TEMPRANA

Causa	No.
Síndrome de bajo gasto cardíaco:	
Sin causa aparente	2
Por bloqueo AV completo	1
Disociación electroecánica y taquicardia supraventricular	1
Bradicardia sostenida	1
Sangrado masivo	1

TABLA 7 .- COMPLICACIONES TEMPRANAS

	Casos	%
Bloqueo de rama derecha del haz de His	45	60%
Bajo gasto cardíaco	19	33.3%
Insuficiencia cardíaca	13	15%
Atelectasia pulmonar	5	6.66%
Sangrado	4	9.33%
Taquicardia supraventricular	4	5.33%
Ruptura accidental de pleura derecha	3	4%
Bloqueo AV completo transitorio	3	4%
Bloqueo bifascicular	3	4%
Extrasistolia ventricular	3	4%
Ruptura accidental del conducto torácico	2	2.66%
Insuficiencia renal aguda	2	2.66%
Sección de arteria coronaria anómala	1	1.33%
Encefalopatía hipéxica	1	1.33%
Convulsiones por hipertermia	1	" "
Edema pulmonar agudo	1	" "
Neumotorax	1	" "
Corte accidental de válvula coronaria	1	" "
Dehiscencia de esternotomía	1	" "
Infarto del miocardio	1	" "
Sangrado digestivo	1	" "

TABLA 8 RESULTADOS DE SEGUNDO CATETERISMO

	No.	%
Estenosis pulmonar con gradiente mayor de 50 mmHg	10	43.4
Hipertensión arterial pulmonar	11	47.8
Insuficiencia valvular pulmonar grado I a III	7	30.4
Corto-circuito significativo de izquierda a derecha (Qp/QS más de 1.5/1)	5	21.7
Insuficiencia tricuspidea	5	21.7
Disfunción de prótesis aórtica	1	

HORA DEL HOSPITAL DE CARDIOLOGIA Y NEFROLOGIA - CLINICA ESTADIA - NEXOS 2107

TABLA 2.

ESTUDIO HEMODINAMICO POSTOPERATORIO

#	Fistula AV	Edad Cirug. Corr	Corrección VSVD	Complicaciones	Interv.	2oCat.	2oCirug.	Evolucio.
1	-	3a	Infundibulectomia	Bajo gasto, BRDIII EP y CIV residuales	1a.	Qp/Qs=1,02/1 EP severa Dilatación de I	Se desconoce	
2	-	7a	Parche de teflón monovalvulado	ICC, EP residual Neumotorax	1a	Qp/Qs=0,5/1 Gradiente pulmonar 19 mm Hg	Se desconoce	
3	-	3a	Comisurotomia	Bajo gasto mixto BRDIII, ICC. EP residual	2a	VD=101/4 EP severa	Se desconoce	
4	-	7a	Parche teflón VSVD y anillo pulmonar	BRDIII	0m	Qp/Qs=1,8/1 TAP=125/25/55 URP=20,3 IP +IT	Cierre de CIV	CF II
5	W	7a	Parche de teflón infundibular	BRDIII Neumonia	1a	Qp/Qs=2,5/1 TAP=80/30/49 URP=8,3	Cierre de CIV	CF IV daño miocardi.
6	-	3a	Parche infundibular	Ruptura de CT BRDIII	1a	BLP	Ligadura de linfaticos MAMARIOS	CF I paquiple. ritis
7	-	7a	SE	DESCONOCE	7a	Qp/Qs=1,3/6 IP severa, IT TAP=52/5/24	Cierre de CIV protesis pulmonar	CF I
8	-	8a 9m	Parche infundibular. Protesis Ao. BS#19	Socofundido valva coronaria izq. Bajo gasto. AVC	1a	TAP= 31/12/21 GVA 90/10/61 modiq. Dist. de protesis Ao con escape G III	No aceptaron cirugía	
9	W	7a	Parche infundibular y anillo	Bajo gasto	11a	TAP=86/30/56 URP=5,3 Qp/Qs=1,5/1 oclusión RDAF	Fallece antes de cirugía	

HISTORIA DEL HOSPITAL DE CARDIOLOGIA Y NEFROLOGIA, QUITO, ECUADOR, 1971

TABLA 9.

ESTUDIO HEMODINAMICO POSTOPERATORIO

#	Fistula AV	Edad Ciruj.Corr.	Corrección VSD	Complicaciones	Interv.	2o Cat.	3o Ciruj.	Evoluc.
10	-	5a	Valvulotomía e infundibulectomía	Bajo gasto IRA, IAH, BAVCT Dehiscencia de esternotomía	5m	Abomas y 32 mm IT severa, VE dilatado con mala contractilidad	Protosis en tricuspide	Se desconoce
11	-	12a	Se desconoce	Se desconoce	3a	Qp/Qs=1,6 VD=50/B TAP=50/5/19 IP=II	Manejo médico	CF II
12	BT	5a	Valvulotomía e infundibulectomía	Bajo gasto Sangrado digestivo	2m	TAP=71/12/36 UMP 1,7 Qp/Qs=1,1/1	Manejo médico	CF II Dig
13	-	13a	Parche infundibular	Bajo gasto DLP, BRDIII	3a	Qp/Qs=1,24 UMP=9,4	Manejo médico	CF II Dig
14	-	2a	Parche pericardio en infundibulo anillo y TAP	Bajo gasto IRA 1, Resp.2a, BRDIII		Dilatación aneurismática del parche TAP 24/4/7 Qp/Qs=1,1	Se desconoce	CF I Dig
15	-	5a	Parche monovalvular en infundibulo y anillo	Bajo gasto	11m	TAP=100/15/45 UMP 9,4 IP G III CIV residual	Cierre de CIV protosis IS pulmonar	CF I 3 ca. RESF e TAP
16	W	5a	Parche de pericardio en infundibulo	ICC Bajo gasto	20m	TAP/70/15/33 IT, IP G III	Manejo médico	CF I 3 ca.
17	W	7a	Se	Desconoce	1a	Gradiente 33 mmHg Qp/Qs 1,1/1	Manejo médico	CF I 3 ca.
18	-	11a	Parche infundibular	ICC	2a	Qp/Qs=1,6/1	Manejo médico	CF I 3 ca.
19	BT	6a	Parche infundibular	Sangrado en ventriculotomía reoperación BRDIII +FA	1a	Gradiente 50 mmHg Qp/Qs=1,2/1 EP e infundibular residuales.	Manejo médico	CF I Dig
20	Q	8a	Se	Desconoce	1a	Sin lesiones residuales	Manejo médico	CF I
21	-	9a	Se	Desconoce	5a	EP	Se desconoce	

INFORME DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA Y ANGIOLOGIA, C.M.N. - HOSPITAL GENERAL DE LA UNAM

TABLA 2

ESTUDIO HEMODINAMICO POSTOPERATORIO

#	Fistula AV	Edad Ciruj. Corr.	Corrección VSVD	Complicaciones	Interv.	29Cat.	29Ciruj. Evolu	CF
22	-	5a	Valvulotomía	Sin complicaciones	1a	Sin lesiones residuales	Manejo médico	CF
23	W	Se	desconoce	Se desconoce	6a	Gradiente 12mmHg URP 7,26	Se desconoce	

AD= aurícula derecha; AV= arterio-venosa; a= años; Ao aorta; AVC= accidente vascular cerebral; BDDHH= bloqueo de rama derecha del haz de His; BDDHH= bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His; BAVCT= bloqueo A-V completo transitorio; BS= Björk Shiley; CIV= comunicación interventricular; CF= clase funcional de la NYHA; CT= conducto torácico; DLP= doble lesión pulmonar; EP= estenosis pulmonar; FA fascículo anterior de rama izquierda del haz de His; H= Hancock; IP= insuficiencia pulmonar; IRA= insuficiencia renal aguda; IA= infarto agudo del miocardio; IT= insuficiencia tricuspídea; IA= insuficiencia aórtica; IS= lesión Shunt; ICC= insuficiencia cardíaca congestiva; Qp/Qs= relación de flujos; TAP= tronco de arteria pulmonar; URP= Resistencias pulmonares en unidades.

DISCUSION

En los últimos años se han realizado múltiples estudios referentes al manejo y seguimiento a largo plazo de los pacientes operados de Tetralogía de Fallot (1,2,5,8,10,13,17,21,22,23). Estos estudios nos han demostrado que el 89 al 95% de los pacientes portadores de esta cardiopatía congénita que reciben los beneficios de una cirugía correctora satisfactoria, son susceptibles de llegar a una vida adulta casi asintomáticos, con poca o ninguna limitación de su capacidad física, capaces de realizar actividades intelectuales e incluso algún deporte, al igual que cualquier persona de la población normal. Estudios obstétricos sugieren que el embarazo en las pacientes operadas de Tetralogía de Fallot es comparable con el de la población normal. (24)

El objetivo de la mayoría de estas revisiones es determinar la influencia que los defectos residuales, tales como corto circuito de izquierda a derecha, grado de estenosis pulmonar residual y por ende presiones sistólicas elevadas en el ventrículo derecho, grado de insuficiencia pulmonar y/o tricuspídea, y lesiones iatrogénicas, producen en la clase funcional y así mismo la sobrevida a largo plazo.

Se menciona que resultados excelentes son aquellos en los que no se registran corto-circuitos residuales o que éstos sean mínimos con relación de flujos de menos de 1.3:1 y presiones en ventrículo derecho menores de 40 mm Hg; resultados malos, los que cursan con presiones sistólicas residuales en ventrículo derecho de más de 60 mmHg y corto circuitos significativos con relación de flujos de más de 1.5 : 1 (10).

Se intenta también determinar la edad ideal en que el paciente debe someterse a la cirugía correctiva; se sabe que el flujo pulmonar

disminuido por largo tiempo causa atrofia de la musculatura lisa vascular pulmonar, deficiente crecimiento de las arterias pulmonares periféricas (intraacinarias) y consecuentemente reducción del número de alveolos. Debido a que $2/3$ del número normal de alveolos están presentes a los 2 años de edad, así como que las arterias en número y en tamaño representan $2/3$ de lo normal, la reparación temprana, antes de esa edad podría resultar en un número normal de alveolos y crecimiento normal de las arterias pulmonares (23). Con esta nueva tendencia se intenta también evitar, en lo posible, el riesgo que lleva una cirugía paliativa previa (fístulas arterio-venosas) tanto por el acto quirúrgico en sí como por los cambios hemodinámicos que conducen a modificaciones histológicas arteriolas pulmonares (7,23,25).

La rutina en nuestro Departamento en los primeros años de este estudio fue hacer fístula sistémico-pulmonar en menores de 2 años y cirugía correctiva entre 3 y 5 años de edad con 53.3% (tabla 2).

El resto de los pacientes sometidos a cirugía correctiva (41.3%) sus edades fluctuaron entre 6 y 13 años de edad.

Actualmente el criterio se ha modificado en el sentido de someter a cirugía correctiva en edades más tempranas siempre que existan factores que apoyen esta decisión, como son: sintomatología con crisis de hipoxia cerebral de difícil control, saturación periférica de menos de 60%, anatomía favorable consistente en un anillo pulmonar de buen calibre que preferiblemente no amerite colocar parche de ampliación de la

vía de salida del ventrículo derecho. (20) En el tiempo que duró esta revisión, se enviaron a cirugía correctiva dos pacientes menores de 1 año de edad, con resultados satisfactorios. Se ha visto que una de las complicaciones más frecuentes en el postoperatorio son los trastornos en el sistema de conducción principalmente bloqueo de rama derecha del haz de His (BRDHH (60%) por daño los haces derechos de conducción cerca del defecto septal interventricular lo cual puede reducirse aceptablemente utilizando una nueva técnica quirúrgica modificada que minimiza la lesión del ventrículo derecho y que consiste en una ventriculotomía significativamente más corta que lo habitual y evitando la lesión de la banda septal moderadora durante la infundibulectomía (12,14,26); en el periodo de observación de los pacientes de esta serie no puede establecerse un efecto deletéreo de la función miocárdica la presencia del BRDHH.

Nuestra serie revela una mortalidad temprana del 8% que no difiere de otros reportes (5,21,22) como tampoco la causa más frecuente de muerte temprana que fué el bajo gasto cardíaco, que en nuestro reporte constituyó el 100%.

Se registró una sola muerte tardía (Paciente No. 9 Tabla 8) 11 meses después de la cirugía a los 7 años de edad, debido a falla cardíaca de difícil manejo, seguramente relacionada a defectos residuales significativos. El cateterismo de control reveló hipertensión arterial pulmonar con presiones

en tronco de arteria de 86/38/56, URP de 5.3 y relación de flujos de 1.5 a 1; además oclusión de rama derecha de la arteria pulmonar por una fistula de Waterston previa.

No se registraron muertes súbitas relacionadas a trastornos de la conducción y/o arritmias ventriculares severas secundarias a la cirugía (11,16,29). Tampoco hemos podido registrar progresión del bloqueo de rama derecha del Haz de His o bifascicular a bloqueo A-V completo permanente (3,11).

En esta serie se encontraron dos pacientes (2.66%) con coronarias anómalas lo cual cae dentro de la incidencia reportada del 2 al 9% (15,18) en una de ellos se seccionó, al parecer, una rama accesoria al momento de la infundibulectomía, pues no se reportó complicaciones hemodinámicas peligrosas para la vida en el postoperatorio.

Hasta el momento no ha sido posible predecir que tipo de pacientes sometidos a corrección total de la Tetralogía de Fallot ameritarán una segunda operación. Al parecer puede depender del tipo de anatomía original, del tipo de procedimientos utilizados y defectos residuales después de la cirugía correctiva. Se señala que es poco común los cortocircuitos intracardíacos residuales, los mismos que se presentan en su mayoría por desprendimiento del parche.

Tampoco ha sido posible predecir en qué tiempo se volverá sintomático un paciente con estenosis o insuficiencia pulmonar en mejor tolerada, es indispensable detectar el deterioro del ventrículo derecho a tiempo, antes que los daños establecidos por la estenosis o la insuficiencia sean irreversibles.

La insuficiencia tricuspídea por dilatación del anillo es una complicación seria y muy poco tolerada si se asocia a insuficiencia pulmonar (9,6) en nuestra serie diez de los veintitres pacientes sometidos a cateterismo después de la cirugía fueron quirúrgicos en dos pacientes por insuficiencia pulmonar que ameritaron colocación de prótesis pulmonar, y en uno por insuficiencia severa tricuspídea que ameritó sustitución valvular.

Se han realizado estudios ecocardiográficos y angiocardiográficos con radio isotopos en la función del ventrículo derecho, tanto en pacientes asintomáticos como sintomáticos y se ha encontrado un incremento del diámetro diastólico final del ventrículo derecho y disminución de la fracción de expulsión más significativo en los pacientes sintomáticos (4,6,9,19). Este proceder lo consideramos importante de establecerse como una rutina en el seguimiento a largo plazo de estos pacientes así como prueba de esfuerzo particularmente en los pacientes con bloqueo avanzado de rama derecha que puede ser factor predisponente al desarrollo de arritmia al esfuerzo (11).

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Abril, E., Björk, V.O., Ivert, T., Olin, Ch. 1982.
Reconstruction of the right ventricular outflow tract in patients with Tetralogy of Fallot: A early an late results. Scand J Thor Cardiovas surgery 16:33-40.
- 2.- Arensman, F.W., Francis, P.D., Gelmsworth, J.A., Bensing III, G., Schreiber, T., Schwartz, D.C., Caplan, S. 1982. Early medical and surgical intervention for Tetralogy of Fallot with absense of pulmonic valve. J. Thorac Cardiovas surg. 84:430-436.
- 3.- Bolens, M., Friedli, B. 1982. Frøgressive atrioventricular block after total correction of Fallot's Tetralogy documented by repeat electrofisiological studies. Cardiology 69:185-191.
- 4.- Berow, K.M., Green, L.H., Castañeda, A.R., Koane, J.F. 1980. Left ventricular funtion after repair of Tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery. Circulation 61:1150-1158.
- 5.- Claiman, J.A., Ankeney, J.L., Liebman, J. 1975. Results of complete repair of Tetralogy of Fallot in 156 consecutive patients. The American Journal of Surgery 130:601-607.
- 6.- Beve, E.L., Byren, C.J., Thomas, D., Kavey, R.E., Sondheimer, H.M., Blackman, M., Parker, F.B. 1983. The influence of pulmonar insuficiencie of ventricular funtion following repair of Tetralogy of Fallot. Evaluation using radionuclide ventriculography. J. Thorac Cardiovas. Surg. 85:691-696.

- 7.- Chepra, P., Levy, J.M., Dacumes, G.C., Berkoff, H.A., Loring, L., Kahn, D.R. 1976. The Blalock-Taussig operation: The procedure of choice in the hypoxic infant with Tetralogy of Fallot. The Annals of Thoracic Surgery 22:235-238.
- 8.- Chiariello, L. et al. Al. 1982. Intracardiac repair of Tetralogy of Fallot. Five year review of 403 patients. The J. Thoracic and Cardiovascular Surgery 70:529-535.
- 9.- Evert, P.A. 1982. Second operation for pulmonary stenosis or insufficiency after repair of Tetralogy of Fallot. The Am. J. of Cardiology 50:637-640.
- 10.-Garson Jr., A., Nihill, M.R., MacNamara, D.G., Cooley D.A. 1979. Status of the adult and adolescent after repair of Tetralogy of Fallot. Circulation 59:1232-1240 .
- 11.-Gillette, P.C., Yeoman, M.A., Mullins, Ch. E., McNamara, D.G. 1977. Sudden death after repair of Tetralogy of Fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. Circulation 56:566-571.
- 12.- Geor , D.A., Lavee, J., Smolinsky, A., Milo, S., Blieden, L.C., Shem-Tov, A., Neufeld, H.N. 1981. Correction of Tetralogy of Fallot with reduced incidence of right branch block. The American Journal of Cardiology 48:892-896.
- 13.-Hamilton, D.I., Deusanio, G., Piccoli, G.p., Dickinson, D.F. 1980. Eight years' experience with intracardiac repair of Tetralogy of Fallot. Early and late results in 175 consecutive patients. Br. Heart J 46:144-51.

- 14.- Hazan, E., Bical, O., Bex, J.P., Dubuis, C., Lecroqts, Y., de Riverelles, C., Nevens, J.Y. 1980. Is right bundle branch block avoidable in surgical correction of Tetralogy of Fallot? *Circulation* 62:852-854.
- 15.- Geuser, R.R., Achuf, S.C., Brinker, J.A. 1982. Inadvertent division of an anomalous left anterior descending coronary artery during complete repair of Tetralogy of Fallot: 22 year follow up. *American Heart Journal* 103:430-432.
- 16.- Kugler, J.D., Pinsky, W.W., Cheatham, J.P., Hopschire, P.J., Moerning, P. K., Fleming, W.H. 1983. Sustained ventricular tachycardia after repair of Tetralogy of Fallot: New Electrophysiologic findings. *The American Journal of Cardiology* 51:1137-1143.
- 17.- Lambert, J., Ferguson, R.J., Gervais, A., Gilbert, G. 1980. Exercise capacity, residual anomalies and activity habits following total correction for Tetralogy of Fallot. *Cardiology* 66:120-131.
- 18.- McFaden, P.M., Culpepper, W.S., Oshner, J.L. 1982. Iatrogenic right ventricular failure in Tetralogy of Fallot repairs: Reappraisal of a Distressing problem. *The Annals of Thoracic surgery* 33:400-402.
- 19.- Oku, H., Shiretani, H., Yokoyama, T., Yokota, Y., Kawal, J., Makino, S., Neguchi, K., Setsute, L., Nishioka, T., Okamoto, F., Shinehara, T. 1980. Right ventricular outflow tract prosthesis in total correction of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 62:604-609.

- 20.- Pacifico, A.D., Kirkling, J.W. Blackstone, E.h. 1977.
Surgical management of pulmonary stenosis in Tetralogy of Fallot. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 74:382-395.
- 21.- Piccoli, G.P., Dickinson, D.F., Musumeci, F., Hamilton, D. 1981. A Changing Policy for the surgical treatment of Tetralogy of Fallot: Early and late results in 235 consecutive patients. The Annals of Thoracic Surgery 33:365-373.
- 22.- Poirier, R.A., McGoon, M.C., Danielson, G.K., Wallace, R.B. Ritter, D. G., Meadie, D.S., Wiltse, C.G. 1976. Late Results after repair of Tetralogy of Fallot. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 73:900-908.
- 23.- Rabinovitch, M., Herrera De León, V., Castañeda, A.R., Reid L. 1981. Growth and Development of the pulmonary vascular bed in patients with Tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation 64:1234-1249.
- 24.- Sing, H., Bolton, P.J., Oakley, C.M. 1982. Pregnancy after surgical correction of Tetralogy of Fallot. British Medical Journal 285:168-170.
- 25.- Taussig, H., Crawford, H. Pelargonio, S., Zacharioudakis, S. 1962. Ten to Thirteen year follow up on patients after a Blalock-Taussig Operation. Circulation 25:630-634.
- 26.- Tetralogy of Fallot in Adults. Editorial 1980. The Lancet, Manuary 12:74-75.

- 26.- Tetralogy of Fallot in Adults. Editorial. 1980. The Lancet, January 12: 74-75.
- 27.- Villani, M., Locatelli, G., Tiroboschi, R., Alfieri, O., Parenzan, L. 1980. Complete atrio-ventricular canal associated with Tetralogy of Fallot Scand J. Thor Cardiovas Surg. 14: 51-55.
- 28.- Wenebold, A., Rygg, I., Lauridsen, P., Efsen, F., Jacobsen, J.R. 1982. Fourteen to nineteen year follow up after corrective repair for Tetralogy of Fallot. Scand J. Thor Cardiovas. Surg. 16:41-45
- 29.- Webb, R.E. Blackman, M., Sondheimer, M. 1982. Incidence and severity of chronic ventricular dysrhythm after repair of Tetralogy of Fallot. American Heart Journal 103:342-350.
- 30.- Wesley, G., Server, G. 1978. Echocardiographic evaluation of the postoperative Tetralogy of Fallot Patients . Circulation 58:842-849.