

11205
2es.
39



Universidad Nacional Autónoma de México


Facultad de Medicina

División de Estudios Superiores

Curso de Especialización en Cardiología

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

Anatomía Quirúrgica de la Tetralogía de Fallot


Dr. Ignacio Chávez Rivera
Director del Curso


Dr. Luis Muñoz Castellanos
Director de Tesis

TESIS DE POSTGRADO

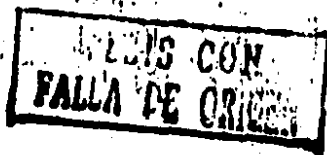
Que para obtener el título de:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

Presenta el Doctor:

Víctor Manuel Vázquez Vera



México, D. F.



1966



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.

I N D I C E

I. INTRODUCCION.....	1
II. DEFINICION DE TERMINOS.....	2
III MATERIAL Y METODOS.....	4
IV. RESULTADOS.....	5
V. DISCUSION.....	12
VI. RESUMEN.....	22
VII BIBLIOGRAFIA.....	24

ANATOMIA QUIRURGICA DE LA TETRALOGIA DE FALLOT

INTRODUCCION.

En los últimos años se ha suscitado un interés creciente por precisar la anatomía quirúrgica de la tetralogía de Fallot, puesto que se ha enfatizado que cada caso particular de esta malformación, aunque presenta el cuadro patológico clásico, también posee rasgos distintivos que ameritan un estudio metódico del mismo (1-6). Esto es importante debido al desarrollo de las técnicas quirúrgicas cuyas aplicaciones requieren de un conocimiento detallado de la anatomía de esta cardiopatía (3-6).

Los rasgos anatómicos que pueden presentar variantes y que tienen relevancia quirúrgica se han localizado a nivel valvular pulmonar, en el infundíbulo, en las bandas de posición supraventricular, a nivel del defecto septal ventricular, en el tipo de conexión ventriculoarterial, así como en el patrón de origen, trayecto y distribución de las arterias coronarias (1,2,6). De estos elementos, tiene importancia especial para el cirujano las relaciones del sistema de conducción con el defecto septal ventricular y la presencia o ausencia del pliegue infundíbuloventricular (5).

En la descripción detallada de la morfología de estos casos es necesario emplear una terminología clara y precisa, evitando términos basados en procesos morfogénéticos supuestos,

ya que estos son fuente potencial de confusión (7-11). Al revisar la literatura sobre la anatomía de esta malformación - salta a la vista la gran variedad de denominaciones para señalar una misma estructura y debido a que estos términos han sido utilizados de manera indistinta por diversos autores, ha creado confusión y ambigüedad en la nomenclatura de esta cardiopatía (5,12,13).

El objetivo de este trabajo es destacar la anatomía quirúrgica de esta malformación y ofrecer al cirujano datos morfológicos útiles para el tratamiento quirúrgico adecuado a cada caso particular.

DEFINICION DE TERMINOS.

Trabécula septomarginalis.- Es una estructura muscular específica y prominente de la superficie septal del ventrículo derecho (5). Se origina de la región apical de dicha cavidad ventricular y se ramifica reforzando el borde anteroinferior del defecto septal ventricular de la tetralogía de Fallot. Se bifurca en una rama anterior o cefálica que se continúa - con el septum infundibular y en una rama posterior o caudal - que se fusiona con el pliegue infundibuloventricular lo que - condiciona una típica imagen muscular en "Y". Da también apoyo a la válvula tricúspide a través de los músculos papilares anterior y medial, los cuales nacen directamente de esta estructura (Fig. 1).

Septum infundibular.- Es una banda de miocardio que se interpone entre las sigmoideas aórticas y pulmonares (5) (Fig. 2). Su presencia aleja el aparato valvular pulmonar de la comunicación interventricular, mientras que las sigmoideas aórticas forman parte del límite de dicho defecto septal. En los corazones sin alteraciones de las cámaras de salida este tabique posee una inserción septal que se fusiona con la rama cefálica de la trabécula septomarginalis y otra inserción parietal que se une con el pliegue infundibuloventricular (Fig. 1).

Pliegue infundibuloventricular.- Es una banda muscular que crea discontinuidad entre las sigmoideas aórticas y la válvula tricúspide, se continua hacia la pared libre con la inserción parietal del septum infundibular y hacia el septum interventricular, en donde se une con la rama caudal de la trabécula septomarginalis (5) (Figs. 1 y 2).

Doble cámara de salida del ventrículo derecho.- Es el tipo de conexión ventriculoarterial en la que más de la mitad de las áreas valvulares de las grandes arterias están conectadas con el ventrículo morfológicamente derecho (14).

Conexión ventriculoarterial concordante.- Se define a esta conexión cuando la aorta nace del ventrículo morfológicamente izquierdo y la arteria pulmonar del ventrículo morfológicamente derecho (8).

MATERIAL Y METODO.

Se estudiaron 131 corazones portadores de tetralogía de Fallot, de un total de 1,200 especímenes con cardiopatía congénita del Departamento de Embriología del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

En el análisis anatómico de este trabajo empleamos la metodología del sistema secuencial segmentario jerarquizando las conexiones de las cámaras cardíacas sobre sus relaciones (7-11). Se determinó el situs atrial; las cámaras ventriculares se analizaron según su origen tripartita en porciones de entrada, trabecular y de salida (15). En cada espécimen se estudiaron los siguientes elementos de interés quirúrgico: grado de desarrollo del tronco y de las ramas de la arteria pulmonar y estructura de su aparato valvular, la posición del septum infundibular y su grado de desarrollo, presencia del pliegue infundibuloventricular y sus consecuencias sobre las continuidades y discontinuidades entre los aparatos valvulares; se determinaron las estructuras anatómicas anómalas en el infundíbulo pulmonar como elementos potenciales para acentuar la obstrucción infundibular pulmonar; también se analizó el grado de desarrollo de la trabécula septomarginalis y su relación obstructiva al tracto de salida del ventrículo derecho, la localización y el tipo de defecto septal ventricular y su relación con el sistema de conducción, los grados de calceamiento de la aorta para determinar el tipo de conexión -

ventriculoarterial; este grado se calculó midiendo la extensión de la conexión de cada una de las sigmoideas tomando como punto de referencia a la cresta del tabique que limita la comunicación entre ambos ventrículos, se revisó el patrón de origen, trayecto y distribución de las arterias coronarias, finalmente se buscó la existencia de anomalías asociadas.

RESULTADOS.

En todos los casos el situs atrial fué solitus y la conexión atrioventricular concordante.

Morfología de la obstrucción pulmonar. El septum infundibular se encontró desviado hacia adelante, a la izquierda y en sentido cefalad originando diferentes grados de obstrucción infundibular (Fig. 3), en la mayoría se encontró hipertrofiado y su longitud promedio fué mayor que lo normal. En tres especímenes esta estructura estuvo hipoplásica y representada por una pequeña cresta fibrosa (Fig. 4A); en cinco casos estuvo ausente (Fig. 4B). Los 123 casos (93.8%) con septum infundibular presentaban discontinuidad entre las sigmoideas aórticas y pulmonares, y en los ocho casos restantes (6.1%) presentaban continuidad fibrosa entre ambos aparatos valvulares y la línea de continuidad se observó desviada hacia adelante (Fig. 4B).

El tamaño del infundíbulo pulmonar fué proporcional a la longitud del septum infundibular. En cuanto a su forma, ésta dependió de la presencia y desarrollo de elementos muscula

res y fibrosos que fueron determinantes en los contornos de su luz. Como elementos anómalos se encontraron trabéculas que protrufan hacia el infundíbulo acentuando marcadamente la estenosis (Fig. 5A), repliegues fibrosos subsigmoideos y recessos localizados hacia la parte posterior o anterior del infundíbulo, los cuales tenían aspecto irregular debido a la hipertrofia de las trabéculas que obstrufan la luz del infundíbulo (Fig. 5B). También se encontró fibrosis endocárdica evidenciada macroscópicamente por el aspecto nacarado de la superficie interna del infundíbulo y además hipertrofia de la pared anterior, lo que acentuó el grado de estenosis (Fig. 5C). La estenosis infundibular existió en 130 casos (99.23%).

La estenosis valvular se debió en la mayoría de los casos a la presencia de las sigmoideas engrosadas y fusionadas en diferente grado y al anillo pequeño. En 129 casos fué valvular (98.5%), en un caso fué anular y en otro no existió estenosis a este nivel.

En 100 casos (76%), la válvula pulmonar fué bicúspide con grados variables de fusión comisural, con valvas engrosadas y anillo pequeño en diferentes grados (Fig. 6A). En 28 casos (21%), la válvula fué trivalva y obstructiva por engrosamiento de las sigmoideas. En dos especímenes (1.5%), hubo agenesia sigmoidea con dilatación del anillo y en otro el aparato valvular fué tetracúspide y no obstructivo (Figs. 6B-C).

El tronco de la arteria pulmonar se encontró disminuido

de calibre en 101 casos (77%), hipoplásico en 26 (20%), dilatado en tres (2.3%) y normal en un caso (0.76%).

Bandas de posición supraventricular.- Las estructuras musculares que se encuentran localizadas en posición supraventricular y que pueden estar presentes en la tetralogía de Fallot son el septum infundibular y el pliegue infundíbuloven-tricular, previamente definidos.

La primera estructura muscular referida separa los dos planos valvulares sigmoideos y se encontró en 123 casos (94%) (Fig. 7). En los especímenes en los que dicho septum infundibular se encontró muy hipoplásico o estuvo ausente (ocho casos, 6.1%), la comunicación interventricular fué más amplia y ambas válvulas arteriales estuvieron abocadas a ella, en tal situación se presentó continuidad fibrosa entre la válvula aórtica y la pulmonar (Fig. 4).

La segunda estructura muscular en situación supraventricular es el pliegue infundíbulo-ventricular, debajo y detrás de esta banda muscular se localizó el septum interventricular membranoso (Figs. 1, 2 y 7). En 58 especímenes (44.2%) esta estructura creó discontinuidad entre la válvula tricúspide y las sigmoideas aórticas (Fig. 7). En 13 casos (9.9%) se desarrolló parcialmente (Fig. 3), en 60 se encontró ausente (45.8%) (Figs. 4 y 5C); en estas últimas situaciones, que sumaron 73 casos (55.7%), se estableció continuidad fibrosa valvular tricúspide-aorta.

La trabécula septomarginalis en la tetralogía de Fallot forma una estructura típica en "Y" muscular (Figs. 1, 2 y 7). El cuerpo de esta banda septal se encontró constituido por uno a tres fascículos, además de sus ramificaciones cefálica y caudal y que al unirse con el septum infundibular y el pliegue infundibuloventricular respectivamente, alcanzaron una situación supraventricular; su cuerpo, como ya se definió, se origina de la región apical del ventrículo derecho. La trabécula septomarginalis estuvo presente en los 131 especímenes (100%), en 105 casos (80%), se encontró al mismo nivel del septum infundibular; en 23 casos (17.5%) se encontró en situación posterior respecto al mismo y solo en tres casos (2.3%) por delante de dicha estructura (Figs. 5A y C y 7). En un espécimen, el cuerpo de esta estructura presentó una gran hipertrofia lo que acentuó más la obstrucción del infundíbulo (Fig. 8).

Defecto septal interventricular. En nuestro estudio se encontraron tres tipos de comunicación interventricular. Tales tipos de defecto se clasificaron topográficamente y morfológicamente, esta última en base a los elementos musculares que lo constituyen.

En un primer grupo constituido por 54 especímenes (41%), el defecto septal fué exclusivamente interinfundibular subadriático y con bordes musculares respetándose el septum fibroso interventricular (Figs. 7, 8, y 9A). Los límites de la comunicación interventricular que tienen contorno muscular por el ventricu-

lo derecho, fueron los siguientes elementos: el septum infundibular, las dos ramas de la trabécula septomarginalis y el pliegue infundibuloventricular (Fig. 10).

En un segundo grupo integrado por 73 piezas anatómicas (56%), la comunicación además de ser interinfundibular y subaórtica presentó extensión membranosa (Figs. 3,4,5C, 9B y 11B).

Un tercer grupo constituido por cuatro piezas (3%), la comunicación interventricular se extendió afectando al septum membranoso y al septum de entrada, los cuales además tenían un defecto septal atrioventricular de tipo completo con válvula atrioventricular común. En estos casos en que se afectó el septum de entrada y membranoso los límites fueron los elementos músculo membranosos siguientes: el septum infundibular, las ramas de la trabécula septomarginalis, las sigmoideas aórticas y las válvulas auriculoventriculares (Figs. 11C y 12).

En nuestro estudio otra variedad de defecto septal interventricular encontrado, es el que se caracteriza por ausencia del septum infundibular, lo que ocasiona una continuidad fibrosa entre los aparatos valvulares aórtico y pulmonar. A este tipo de comunicación interventricular amplia y que se encuentra abarcando a los porciones de salida ventriculares, se le conoce como subarterial con doble abocamiento de los aparatos valvulares. La ausencia del septum infundibular se documentó en ocho piezas (6.1%). En seis (4.6%) se encontró asociado con bordes musculares y en dos (1.5%) a los que presentaban --

extensión perimembranosa (Fig. 4B).

Cabalgamiento aórtico. La aorta biventricular se encontró con un cabalgamiento porcentual variable para cada ventrículo. En 92 casos (70%), el grado de cabalgamiento de la aorta para cada ventrículo fue del 50%. En 15 especímenes (11%), la conexión fue predominante con el ventrículo izquierdo. En 24 casos (18%), la conexión ventrículo-arterial fue del tipo doble cámara de salida del ventrículo derecho (Figs. 4, 12, 14).

Crecimiento Ventricular. En todos los casos se encontró hipertrofia del ventrículo derecho. En cuanto al tamaño del ventrículo izquierdo en 100 casos (76%), fue normal; estaba hipertrofiado en 13 (9.9%), dilatado en nueve (7%), hipertrofiado y dilatado en cuatro (3%), pequeño en cuatro (3%) e hipoplásico en uno (0.7%) (Figs. 5A y 13).

Sistema de Conducción. El nodo auriculoventricular se localizó habitualmente en el triángulo de Koch (16), excepto en los casos con defecto septal atrioventricular en donde se situó por debajo de la desembocadura del seno coronario. El haz de His atraviesa el anillo fibroso tricuspídeo o cuerpo fibroso central. En los casos en que el septum membranoso se encontró intacto, el tejido de conducción transcurrió por el borde posterior de dicho septum, observándose esta situación en 54 casos (41%) y el defecto septal interventricular fue de tipo muscular, en esta condición el pliegue infundibuloventricular estuvo pre-

sente y unido a la rama caudal de la trabécula septomarginalis. Cuando la comunicación además de ser interinfundibular se extendió hacia el séptum membranoso (73 casos, 56%) o cuando se agregó un defecto septal atrioventricular (cuatro casos 3%) el haz de His se desplazó bordeando siempre el límite posteroinferior de la comunicación interventricular (Figs. 11 y 12).

Circulación Coronaria. En la gran mayoría de los casos - el origen, trayecto y distribución de las arterias coronarias - fué normal. Solamente en tres especímenes (2.1%) encontramos - anomalías. En uno, del seno de Valsalva posterior e izquierdo - se encontraron dos ostia coronarios, el posterior que dió origen a la arteria coronaria izquierda y el anterior a la arteria coronaria descendente anterior, mientras que del seno de Valsalva anterior se localizó el ostium de la arteria coronaria derecha (Figs. 15A). En el segundo espécimen, las arterias nacieron normalmente y de la arteria coronaria derecha surgió la arteria coronaria descendente anterior la cual cruzó la pared anterior del infundíbulo pulmonar para alcanzar el trayecto habitual a lo largo del surco interventricular anterior (Fig. 15B). Finalmente, en el tercer caso, la arteria coronaria descendente anterior nació a partir de dos ramas, cada una proveniente de las respectivas arterias coronarias principales, la rama de origen derecho cruzó el infundíbulo pulmonar para unirse a la rama de origen izquierdo (Fig. 15C).

Anomalías Asociadas. Entre las anomalías asociadas más -

frecuentes encontramos al orificio oval permeable en 46 casos (35%), el arco aórtico a la derecha en 35 casos (27%), comunicación interventricular de tipo muscular en cinco casos (4%), fibrosis endocárdica en cinco casos (4%) y persistencia del conducto arterioso en dos especímenes (1.5%).

DISCUSION.

La obstrucción infundibular originada por la desviación anterior y cefálica del septum infundibular puede considerarse el rasgo anatómico primario de la tetralogía (1, 2, 4, 6, 17) ya que los demás elementos que conforman el cuadro anatómopatológico derivan de este hecho por lo que Van Praagh propuso que se hablara de monología en lugar de tetralogía (12). La obstrucción resultante de la desviación anterior del septum infundibular puede exacerbarse por hipertrofia de este septum y de las bandas trabeculares anteriores frecuentemente múltiples así como del cuerpo de la trabécula septomarginalis o de todos los elementos musculares mencionados (Figs. 3, 4, 5, 7). Las observaciones anatómicas muestran que la hipertrofia de la rama anterior de la trabécula septomarginalis en su unión con el septum infundibular puede exacerbar marcadamente la obstrucción. Esta estructura muscular existió en todos los casos con esta anomalía quedando justificada la exéresis de dicho elemento muscular en caso de que se observe un impedimento grave al vaciado del ventrículo derecho (Figs.

5A y C).

Estos señalamientos deben de tomarse en cuenta en el acto quirúrgico cuando se trata de aliviar la obstrucción subpulmonar puesto que en ocasiones el cirujano tiende a ampliar el infundíbulo en su porción alta, es decir cercano a los confines de la válvula, omitiendo la resección de estructuras obstructivas a nivel proximal del infundíbulo (porción caudal del septum infundibular) o a nivel subinfundibular (hipertrofia del cuerpo de la trabécula septomarginalis) o de las bandas musculares obstructivas anómalas o hipertrofia de la banda moderadora que provocan la condición de doble cámara ventricular. De una observación puramente anatómica puede inferirse en estos casos que la resección de la trabécula septomarginalis puede muy bien estar indicada, además si se observa la porción apical crecida que produzca un tipo de doble cámara ventricular derecha (18-20). Al tener en mente la existencia de cada uno de estos elementos obstructivos el cirujano podrá planear estrategias de antemano para evitar las resoluciones que por inesperadas pueden conducir a resultados indeseables.

En relación al estado del anillo y de las valvas sigmoides pulmonares es de importancia vital para el cirujano determinar el grado de estenosis a ambos niveles. En nuestra casuística la estenosis valvular pulmonar se encontró en prácticamente todos los casos, con un porcentaje mayor de especímenes con aparato valvular bivalvado (Fig. 6A) situación que debe seña-

larse ya que conjuntamente con el aparato valvular trivalvado, condiciona casi en su totalidad una estenosis de grados variables. La experiencia clínica demuestra que la resección de la obstrucción muscular infundibular sola es insuficiente para aliviar completamente la estenosis del tracto de salida pulmonar, aconsejándose en estos casos una ampliación infundibular con extensión transanular y dirigida hacia el tronco de la arteria pulmonar con parche de teflón (21-23). En los raros casos en que se presentan con agenesia valvular pulmonar, la colocación de una prótesis se encuentra claramente indicada, debiendo sospechar esta anomalía en particular cuando por clínica se ausculta el soplo característico en "serrucho" y radiográfica y angiográficamente se aprecia el tronco de la arteria pulmonar dilatado (24) (Fig. 6B).

El establecer las características del pedículo vascular pulmonar tanto del tronco como de sus ramas es importante por que orienta sobre un procedimiento quirúrgico de elección, paliativo o correctivo. En nuestro estudio el tronco de calibre disminuido y el hipoplásico constituyeron el mayor número (126 casos, 96%). Este rasgo debe ser claramente determinado por sus implicaciones quirúrgicas, ya que la presencia de arterias pulmonares hipoplásicas contraíndica formalmente la corrección total (22).

El defecto septal interventricular lo clasificamos en base a los elementos anatómicos que lo constituyen por un lado,

y a su localización por el otro (6,25). Por su localización ya señalamos que siempre esta presente el componente infundibular. La comunicación interventricular denominada "muscular" esta de limitada por las siguientes estructuras musculares: el séptum infundibular, el pliegue infundibuloventricular y las ramas de la trabécula septomarginalis (Fig. 10). Cuando el defecto septal presenta extensión membranosa se implica la ausencia del pliegue infundibuloventricular parcial (Fig. 3) o total (figs. 4 y 5C), existiendo una discontinuidad entre el fascículo posterior de la trabécula septomarginalis y el pliegue infundibuloventricular, en esta última situación. Lo habitual en esta malformación es que esta última estructura se encuentre ausente, por lo que, la comunicación interventricular predominante es la interinfundibular que presenta extensión membranosa. Lo expresado anteriormente tiene un interés fundamental para el cirujano ya que por el borde inferior del defecto septal inter ventricular transcorre el tejido de conducción muy superficialmente (Fig.11B) lo que establece una área de peligro en el momento de anclar los puntos de la sutura para la obliteración quirúrgica de dicho defecto (6,25,26). Situación opuesta a la señalada, lo constituye la presencia del pliegue infundibuloventricular en su unión con la rama posterior de la trabécula septomarginalis (figs.7,8,9,10 11A). Esta fusión muscular es una banda de protección al sistema de conducción, lo que ofrece al cirujano seguridad en el momento de fijar los puntos de la sutura del parche para ocluir el defecto (6,25) (Figs. 7 y 10). La co

municación interventricular que se observa en casos de Fallot con agenesia del séptum infundibular, es un amplio defecto a la que están abocadas las grandes arterias. Debido a la ausencia de dicha estructura muscular se establece continuidad fibrosa entre ambas válvulas arteriales (6) (Fig. 4). La ausencia del séptum infundibular se puede diagnosticar angiográficamente al demostrar la aproximación tan estrecha que existe entre los planos valvulares de los grandes vasos, apreciándose también un amplio defecto inmediatamente por debajo de los mismos y que puede asociarse a insuficiencia aórtica por alteración en el plano de contención del anillo con prolapso de la cúspide coronariana derecha y justamente unida a la cúspide pulmonar, por lo que deberá tenerse el debido cuidado cuando se lleve a cabo la corrección total, ya que podría no ser suficiente la obliteración quirúrgica debiendo revisarse el aparato valvular aórtico, y en caso necesario realizar la plastia de dicho aparato valvular. Nuestra casuística (6.1%) es muy similar a la encontrada por Neirotti (27) en Argentina (5.75%) y muy inferior a la reportada por Ando (28) en el Lejano Oriente en dos series distintas (9.3 y 20.1%), respectivamente.

La valva anterior de la válvula mitral y la pared posterior de la aorta, son dos elementos anatómicos que normalmente se encuentran en continuidad. En la tetralogía de Fallot, el mayor número de casos mostraban continuidad fibrosa, solo

en pocos especímenes hubo discontinuidad mitroaórtica, situación condicionada por la gran dextrorrotación de este vaso. - Esta falta de continuidad apreciada claramente por estudios de gabinete (ecocardiografía y angiocardiografía) nos hace pensar en la posibilidad diagnóstica de una conexión tipo doble cámara de salida del ventrículo derecho aunque no es la regla, ya que es más frecuente encontrar continuidad entre estos dos elementos anatómicos asociada a la doble salida de dicho ventrículo (29).

La tetralogía de Fallot se puede dar en dos tipos de conexión ventrículo arterial, la concordante cuando la aorta se conecta al ventrículo izquierdo a partir del 50% de su área valvular (30) y cuando la conexión de la aorta se establece en más del 50% con el ventrículo derecho, se constituye la conexión doble salida de esta cavidad (Fig. 14). Esta entidad se define por las alteraciones típicas de los tractos de salida (1,2,4,6,12,17) (desviación del séptum infundibular, comunicación interventricular por desalinamiento septal y aorta biven-tricular) mientras que, la doble salida se define en términos de una conexión ventrículo arterial (6,8,14), por lo que ambas categorías pueden coexistir en un corazón malformado.

La importancia del cabalgamiento aórtico radica en el porcentaje de la conexión con la cámara ventricular derecha, situación que clínicamente puede ser valorada lo que permite alertar al cirujano de esta variable, ya que no sería lo mismo

alinear un 50 que un 100% de cabalgamiento cuando se efectúa la obliteración del defecto, lo que representa un problema técnico especial y ubica al cirujano para establecer el sitio de abordaje para la corrección total (3,6,31).

En todos los casos el ventrículo derecho se encontró hipertrofiado y en pocos casos se combinó con dilatación, con este signo se integra el criterio diagnóstico junto con los otros tres elementos que forman la tetrada clásica, siendo la hipertrofia de esta cavidad una consecuencia hemodinámica de la sobrecarga de presión impuesta por la obstrucción pulmonar y por el grado de cabalgamiento de la aorta. Situación contraría esperaría uno para el ventrículo izquierdo por el grado de desplazamiento de la aorta, no obstante en el 76% de los casos, esta cavidad se encontró normal, en el 20% (26 casos) se combinó la hipertrofia con la dilatación predominando la primera, y solo en el 4% dicha cavidad se encontró pequeña.

Aunque la hipoplasia grave de esta cavidad es una rara anomalía en nuestra serie y muy similar a los resultados encontrados en otras publicaciones (32-33) se recomienda que en el estudio invasivo de esta malformación, se realice un disparo en el ventrículo izquierdo para efectuar el cálculo de los volúmenes ventriculares, para poder reconocer esta posible contingencia. La contribución cualitativa de la ventriculograffa izquierda no diagnostica apropiadamente esta situación, por lo que, las técnicas angiográficas utilizadas para medir los -

volumenes ventriculares proporcionan con exactitud el estado de la función ventricular, ya que son más importantes las dimensiones de las cavidades izquierdas en pacientes con esta anomalía, en relación a función cardíaca, que el grosor del ventrículo izquierdo, toda vez que, esta cavidad cuando es pequeña es incapaz para mantener un gasto cardíaco normal después de la corrección total. La anastomosis sistémico-pulmonar genera un aumento de flujo a la circulación pulmonar y con esto se espera que el ventrículo izquierdo maneje un volumen mayor y así mejoren sus condiciones funcionales en el momento de realizar la cirugía correctiva.

Otro detalle de significado quirúrgico en la reparación total se encuentra estrechamente vinculado con las ramas coronarias anómalas infundibulares, particularmente ramas de la arteria coronaria derecha que cruzan el infundíbulo para anastomosarse con la arteria coronaria descendente anterior. Esta anomalía se encontró en tres especímenes, en otros casos las ramas infundibulares de la arteria coronaria derecha se encuentran crecidas debido a la importante hipertrofia del infundíbulo. Esta situación impide el abordaje quirúrgico a través de una infundibulotomía, por lo que deberá tenerse otra alternativa quirúrgica, bien sea por auriculotomía derecha o bien con la colocación de un tubo valvado que conecte la cavidad ventricular derecha con el tronco de la arteria pulmonar. No obstante que el número de casos con anomalías coronarias es -

poco relevante en esta cardiopatía, conviene tenerlas en mente cuando sea estudiada angiográficamente, al realizar una inyección tanto en la raíz de la aorta para dibujar el árbol coronario, como al efectuar una ventriculografía izquierda, para detectar posibles alteraciones que impidan llevar a cabo los procedimientos quirúrgicos convenientes a cada caso particular - (34-36).

Como se puede observar, el análisis tanto de las variantes como de las anomalías asociadas, condiciona que no sean iguales dos casos de tetralogía de Fallot, aunque tengan en común la desviación del séptum infundibular, además de sus cuatro características básicas que conforman a esta anomalía (1,2,6). Es necesario no detenerse en el diagnóstico general de esta malformación sino que deben buscarse específicamente los rasgos típicos de las variantes, así como la presencia potencial de otras anomalías asociadas.

Las variantes se presentan en forma significativa, siendo habitual que se encuentren enmascaradas, no obstante que el cuadro clínico en general no plantea problemas de diagnóstico, por lo que se recomienda que esta entidad nosológica debe analizarse minuciosamente según el sentido segmentario secuencial de la circulación a través de estudios más especializados no invasivos e invasivos, que permitan sospechar tales alteraciones para que los resultados de la terapia convenida a cada caso, sean los adecuados.

Los resultados obtenidos en el presente estudio son similares a los publicados en la literatura (1,2,4,6,27,28,34-38). Estamos de acuerdo con los distintos autores en la necesidad de uniformar la nomenclatura de la distintas estructuras musculares que intervienen en grado variable en la obstrucción infundibular; así enfatizamos la designación del septum infundibular en substitución del término "crista supraventricularis" y "septum conal" para la misma estructura; pliegue infundibuloventricular en vez de "crista supraventricular" o "espólón bulboventricular" o "septum conal proximal". Es importante el reconocimiento anatómico de estas estructuras ya que su identificación es clave para determinar relaciones circunvecinas entre las válvulas cardíacas o estructuras vitales como el tejido de conducción. El cirujano deberá quedar advertido de estas situaciones, de reconocer y delimitar bien las estructuras musculares, de establecer claramente cuál es el segmento más obstructivo infundibular para llevar a cabo una resección de acuerdo a la hipertrofia existente, de no lesionar el tejido de conducción cuando el defecto septal interventricular es de tipo membranoso, de abocar correctamente el cabalgamiento aórtico a la cavidad ventricular respectiva, de analizar el patrón coronario cuando se tiene un trayecto infundibular importante y de decidir por otra alternativa quirúrgica.

No obstante el estudio meticoloso de esta malformación, saltarán a la vista del cirujano alteraciones que no se pudie

ron determinar en la investigación rutinaria de esta cardiopatía, pero que al quedar prácticamente contempladas en este análisis de 131 especímenes, se pretende que sirva de guía para el clínico y el cirujano, con el fin de llevar a cabo, una estrategia quirúrgica bien determinada.

RESUMEN

En este trabajo en el que se estudiaron 131 piezas anatómicas se analizan las variantes más conspicuas de la anatomía quirúrgica de la tetralogía de Fallot cuyo centro de interés - lo enfocamos en los diferentes elementos obstructivos a la vía de salida del ventrículo derecho, en las bandas de posición su praventricular, los tipos de comunicación ventricular y su relación con el trayecto del sistema de conducción.

Los resultados obtenidos corroboran el hecho de que la región infundibular es el sitio anatómico medular de esta entidad que al desviarse hacia adelante y a la izquierda origina la estenosis pulmonar y los demás elementos que conforman el cuadro embriopatológico.

De este estudio se refuerza la convicción de que aunque todos los casos de esta malformación presentan los rasgos que la definen cada uno posee particularidades que ameriten ser analizadas con el fin de conocerlas y tenerlas presentes.

El conocimiento que proporciona el análisis de este mate

rial es útil no solo al clínico al que le proporciona un sustrato morfológico para una interpretación más razonada de los estudios de gabinete, sino también al cirujano a quien le ofrece una visión general y específica de la anatomía quirúrgica de esta cardiopatía cuya asimilación le permitirá una mejor comprensión de sus particularidades que conviene tenerlas presentes en el momento de elegir el tipo de procedimiento quirúrgico más conveniente.

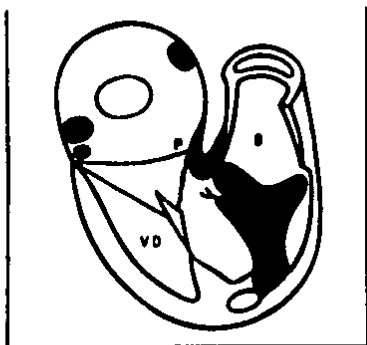


Figura 1.

Esquema que muestra la ubicación del pliegue infundibuloventricular (P), del septum infundibular (S) y la trabécula septomarginalis (T).

Abreviaturas: VD= Ventrículo derecho.

Figura 2.

Esquema que muestra la posición del septum infundibular que crea discontinuidad valvular sigmoidea.

Abreviaturas: Ao= Aorta, AP= Arteria Pulmonar. PIV= Pliegue infundíbulo-ventricular. SI= Septum infundibular. SM= Septum membranoso. TSM= Trabécula septomarginalis. VST= Valva septal de la tricúspide.

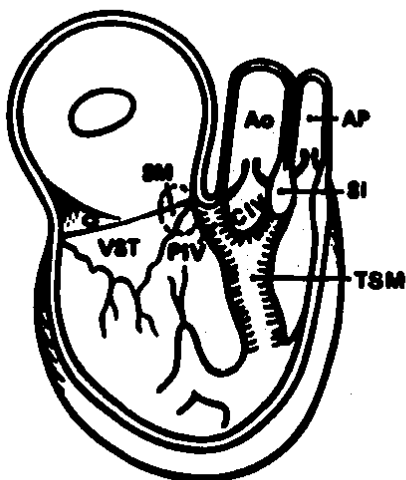




Figura 3.

Vista interna del ventrículo derecho que muestra el septum infundibular hipertrofiado, la estenosis infundibular, el pliegue infundíbulo-ventricular desarrollado parcialmente, la comunicación interventricular infundibular membranosa (CIV) y la hipertrofia del ventrículo derecho. Abreviaturas: T= Tricúspide. IP= Infudíbulo pulmonar. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

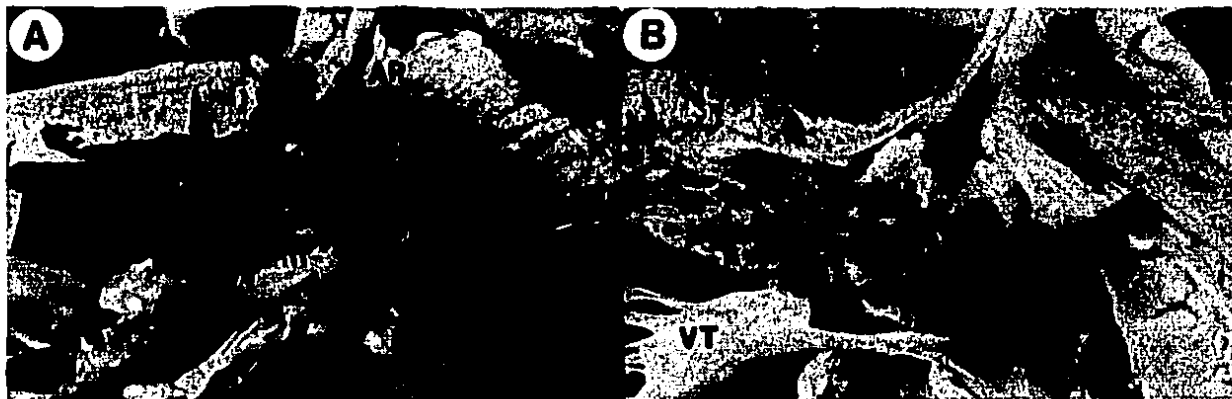


Figura 4.

Vistas internas del ventrículo derecho en dos casos, en un caso con septum infundibular muy hipoplásico (A) y en otro con ausencia de dicha estructura (B). Obsérvese la ausencia del pliegue infundíbulo-ventricular, la continuidad fibrosa tricúspide-aorta (flechas) y la continuidad entre las sigmoideas aórticas y pulmonares (asteriscos). La comunicación interventricular tiene doble abocamiento arterial. Las abreviaturas iguales a las anteriores.



Figura 5.

Fotografías de piezas anatómicas que muestran diferentes elementos obstructivos en el infundíbulo pulmonar. A) Trabéculas hipertróficas - (flecha negra) y la luz infundibular (flecha blanca). B) Repliegues fibrosos subsigmoideos (RF). C) Fibrosis endocárdica infundibular - (flechas). Abreviaturas: AD= Aurícula derecha P= Pulmonar. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



Figura 6.

Especímenes anatómicos que muestran alteraciones en la válvula pulmonar. A) Pulmonar Bivalva. B) Ausencia de sigmoideas pulmonares (flechas). La sonda acanalada - esta introducida en la comunicación interventricular. C) Válvula pulmonar tetra-valva (asteriscos). Abreviaturas: RD= Rama derecha. RI= Rama izquierda. VP= Válvula pulmonar. Las demás -

abreviaturas iguales a las anteriores.



Figura 7.

Vista interna del ventrículo derecho que muestra la estenosis infundibular y el septum infundibular separando ambos planos valvulares sigmoideos, el pliegue infundibulo-ventricular fusionado a la rama caudal de la trabécula septomarginalis lo que crea discontinuidad entre la tricúspide y las sigmoideas aórticas. La comunicación inter-ventricular es infundibular con bordes musculares. La zona rayada representa el septum membranoso interventricular que se muestra en su relación con el sistema de conducción. Abreviaturas iguales a las anteriores.

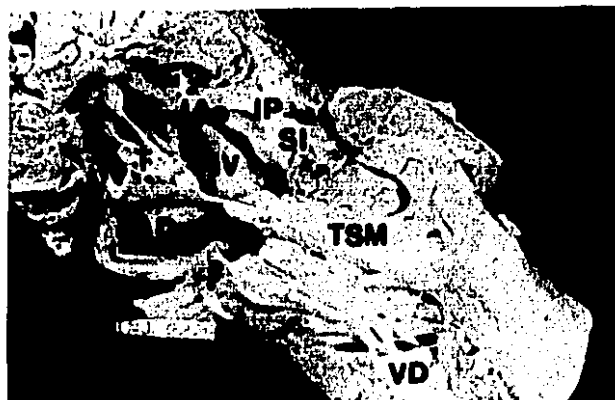


Figura 8.

Vista interna del ventrículo derecho que muestra los elementos que delimitan la comunicación inter-ventricular de tipo muscular. El pliegue infundibulo-ventricular presenta buen desarrollo y la trabécula septomarginalis se aprecia muy hipertrofiada. Los infundíbulos aórtico y pulmonar (flechas) se encuentran separados por el septum infundibular.

Abreviaturas: I Ao= Infundíbulo aórtico. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

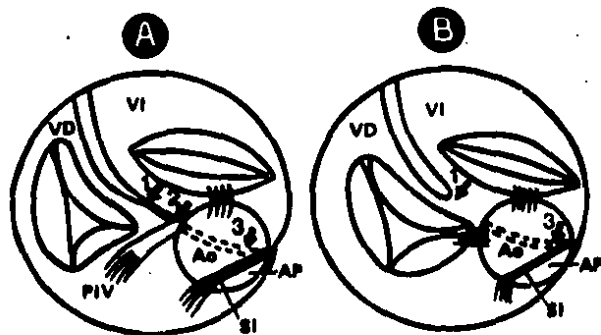


Figura 9.

Esquemas que muestran un corte a nivel de la base del corazón para ejemplificar la ubicación de la comunicación interventricular infundibular con bordes musculares en (A) e infundibular con extensión membranosa en (B). Las flechas 1 y 2 en (A) señalan el septum membranoso 2 y 3 la comunicación infundibular, mientras que las flechas 1 y 3 en (B) indican la gran comunicación interventricular que son la suma de la interinfundibular y membranosa. En (A) obsérvese la discontinuidad entre la válvula tricúspide y la válvula aórtica y en (B) la continuidad entre estas estructuras valvulares. Abreviaturas: VI= Ventrículo izquierdo. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

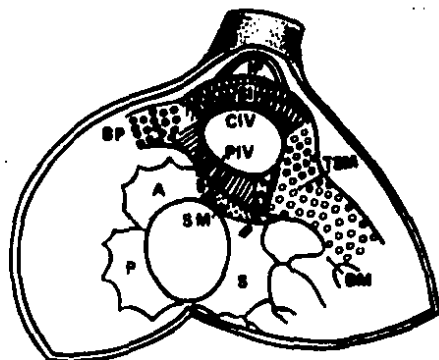


Figura 10.

Esquema que muestra la parte interna del ventrículo derecho. Obsérvese las estructuras que limitan el defecto septal interventricular de tipo muscular. Las líneas punteadas demuestran la extensión membranosa de la comunicación interventricular en ausencia del pliegue infundibulo-ventricular.

Abreviaturas: BM= Banda moderadora. BP= Banda parietal. A= Valva anterior. P= Valva posterior. VS= Valva septal. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

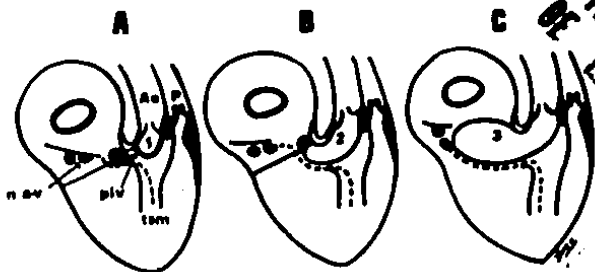


Figura 11.

Esquemas de las cámaras cardiacas derechas que muestran en líneas punteadas el trayecto del tejido de conducción y su relación con los distintos tipos de comunicación interventricular. A) Tipo muscular. B) Tipo muscular. B) Tipo perimembranoso. C) Tipo septal atrioventricular. El nodo a-v se localiza por debajo de la desembocadura del seno coronario. Abreviaturas: N a-v= Nodo auriculo-ventricular. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

Figura 12.

Vista del ventrículo derecho. Se aprecia un defecto septal atrioventricular de tipo completo con válvula auriculoventricular común y la estenosis pulmonar. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

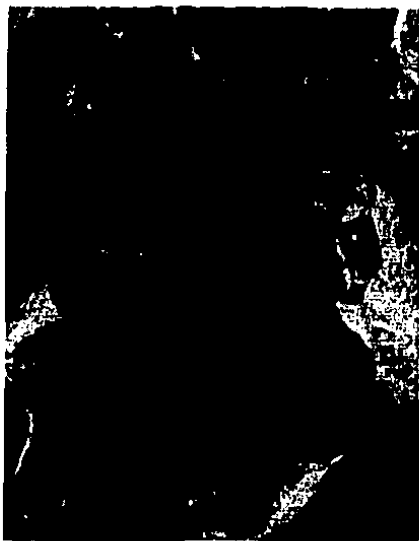




Figura 13.

Vista del ventrículo izquierdo que muestra el grado de cabalgamiento de la aorta y la hipertrofia de dicha cavidad. En líneas punteadas se aprecia la extensión de la conexión de la sigmoidea aórtica no coronaria con cada ventrículo. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

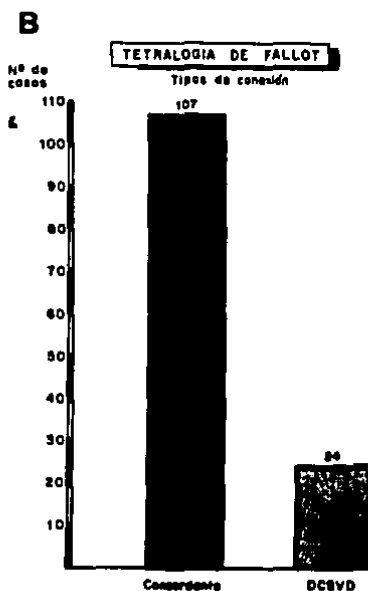
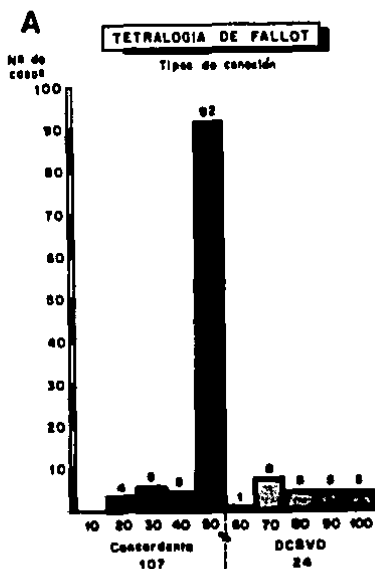


Figura 14.

Esquemas que muestran los tipos de conexión concordante y doble cámara de salida del ventrículo derecho. En (A) se desglosa el número de casos con el porcentaje de conexión concordante y el de doble cámara de salida del ventrículo derecho. En (B) el número total de casos para los dos tipos de conexión. Abreviaturas: DCSVD= Doble cámara de salida del ventrículo derecho.

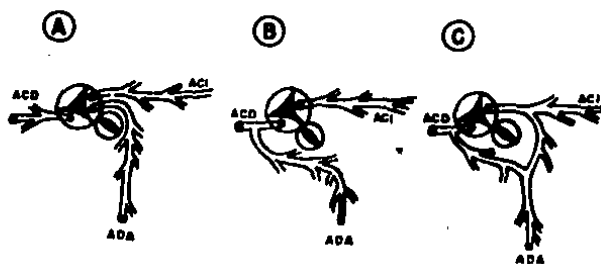


Figura 15.

Esquemas que muestran anomalías en el origen, trayecto y distribución de las arterias coronarias. A) Origen independiente de la arteria coronaria descendente anterior a partir del seno coronario posterior izquierdo. B) Origen de la arteria coronaria descendente anterior a partir de la coronaria derecha. C) Origen de la arteria coronaria - descendente anterior a partir de ambas arterias coronarias. Abreviaturas: ACD= Arteria coronaria derecha. ACI= Arteria coronaria izquierda. ADA= Arteria descendente anterior.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Baffes, T G, Johnson F R, Potts W J, Gibson S: Anatomic variations in the tetralogy of Fallot. Am Heart J. 46: 657, 1953.
- 2.- Lev M, Eckner F A O: The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and it's variants. Chest 45:251, 1964.
- 3.- Kirklin J W, Karp R B: Tetralogy of Fallot from a surgical view point. Philadelphia. W. B. Saunders, 1970.
- 4.- Becker A E, Connor M, Anderson R H: Tetralogy of Fallot; a morphometric and geometric study. Am J Cardiol. 35:402, 1975.
- 5.- Anderson R H, Becker A E, Van Mierop L H S: What should we call the "crista". Br Heart J 39:856, 1977.
- 6.- Anderson R H, Allwork S P, Yen Ho S, et al: Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg. 81:887, 1981.
- 7.- Shinebourne E A, Macartney F J, Anderson R H: Sequential chamber localization logical approach to diagnosis heart disease. Br Heart J 38:327, 1976.
- 8.- Tynan M J, Becker A E, Macartney F J, et al: Nomenclature and classification of congenital heart disease. Br Heart J 41:544, 1979.

- 9.- Attié F: La nomenclatura en las cardiopatías congénitas. Editorial. Arch Inst Cardiol 52:1, 1982.
- 10.- Díaz-Góngora G, Attié F, Quero-Jiménez et al: La secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas. Arch Inst Cardiol Mex 52:69, 1982.
- 11.- Muñoz-Castellanos L: Consideraciones embriológicas y anatómicas en torno a la nomenclatura de las cardiopatías - congénitas. Editorial. Arch Inst Cardiol 55:87, 1982.
- 12.- Van Praagh R, Van Praagh S: Tetralogy of Fallot. Underdevelopment of the pulmonary infundibulum and it's sequelae. Am J Cardiol 26:23, 1970.
- 13.- Rosenquist G C: Ventricular septal defect in the tetralogy of Fallot. The Am J of Cardiol 31:749, 1973.
- 14.- Kirklin J W, Pacifico A D, Bergeron L M, Soto B: Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arterius. Circ. 48:153, 1973.
- 15.- Anderson R H, Macartney F J, Shinebourne E A, Tynan M J: Definitions of cardiac chambers. In Pediatric Cardiology, 1977. Ed. By Anderson, R H and Shinebourne E A. Churchill-Livingstone. London p.p. 5, 1978.
- 16.- Goor D A, Lillehei C W: The anatomy of the heart. In Congenital Malformations of the Heart. Ed. by Goor, D A, and Lillehei C W. Grune and Stratton. New York. p.p. 1, 1975.

- 17.- De la Cruz M V, Da Rocha P: Análisis embriológico de la tetralogía de Fallot, del complejo de Eisenmenger, y de la transposición de los grandes vasos. Arch Inst Cardiol Mex 25:199, 1955.
- 18.- Rowland T W, Rosenthal A, Castañeda A: Double chamber right ventricle. Experience with 17 cases. Am Heart J 89:455, 1975.
- 19.- Fellows K E, Martin E C, Rosenthal A: Angiograph of obstructing muscular bands of the right ventricle. Am J Roentgen 128:249, 1977.
- 20.- Bilaqui A, Braile D M, Ardito R V, et al: Obstructive angmalous band of the right ventricle. Surgical techniques and results in seventeen cases. Arch Brasileiros Cardiol 39:275, 1982.
- 21.- Jones E L, Conti C R, Neill C A, et al: Long term evaluation of tetralogy patients with pulmonary valvular insufficiency resulting from out-flow patch correction across the pulmonic annulus. Cir 48:11, 1973.
- 22.- Alvarez-Díaz F, Sanz E, Sánchez P A: Fallot tetralogy, palliation and repair with a previous shunt. In Pediatric Cardiology 1977, Ed. by Anderson R H, and Shinebourne E A. Chirchill-Livingstone. London. p.p. 273, 1978.

- 23.- Abe T, Yasufumi A, Sugiki K, Komatsu S: Reoperation after initial correction of tetralogy of Fallot. J. Cardiovasc Surg 26:568, 1985.
- 24.- Ilbawi M N: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. J Thorac Cardiovasc Surg. 81:906, 1981.
- 25.- Becker A E, Anderson R H: Developmental aspects, anatomy and conducting tissues. In Paediatric Cardiology, 1977. Ed. by Anderson R H and Shinebourne E A, Churchill-Livingstone. London, p.p. 245, 1978.
- 26.- Milo S, Siew Y H, Phil M, et al: Surgical anatomy and ventricular conduction tissues of hearts with isolated ventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg. 79:244, 1980.
- 27.- Neiroti R, Galindez E, Kreutzer G, et al: Tetralogy of Fallot with subpulmonary ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 25:51, 1978.
- 28.- Ando M: Subpulmonary ventricular septal defect with pulmonary stenosis. Circ 50:412, 1974.
- 29.- Lev M, Bharati S, Meng L, et al: A concept of double outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 64:271, 1972.
- 30.- Attié F: La secuencia diagnóstica de las cardiopatías con-

- génitas. En *Cardiopatías Congénitas*. Ed. por Attié F. Salvat Mexicana de Ediciones. México, p.p. 33, 1985.
- 31.- Pacifico A D, Kirklin J W, Bargeron L M: Complex congenital malformations. Surgical treatment of double-outlet right ventricle and double outlet left ventricle. In *advances in Cardiovascular Surgery*. Ed by Kirklin J W, Grune and Stratton Inc. New York, p.p. 57, 1973.
- 32.- Miller G A H, Kirklin J W, Rahimtoola S H, Swan H J C: Volume of the left ventricle in the tetralogy of Fallot. *The Am J of Cardiol* 16:488, 1965.
- 33.- Graham T P, Faulkner S, Bender H, Wender Ch M: Hypoplasia of the left ventricle: Rare cause of postoperative mortality in tetralogy of Fallot. *The Am J of Cardiol*. 40:454, 1977.
- 34.- Kirklin J W, Ellis F J, McGoon D C, et al: Surgical treatment for the tetralogy of Fallot by open intracardiac repair. *J Thoracic Surg* 37:22, 1959.
- 35.- Berry B E, McGoon D C: Total correction for tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery. *Surgery* 74:561, 1973.
- 36.- Castañeda A C: Results of routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot. *Circ* 51:561, 1975.

- 37.- Lev M: The pathologic anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fallot. The Am Clinical Pathology 36:408, 1961.
- 38.- Sade R M, Riopel D A, Lorenzo R: Tetralogy of Fallot associated with complete atrioventricular canal. The Ann of Thoracic Surgery 30:177, 1980.