

TETRALOGIA DE FALLOT. TRATAMIENTO QUIRURGICO CON CIRUGIA CORRECTIVA TOTAL

Dres. Alvaro Lorenzo, Sergio Battistessa,
Mauricio Cassinelli, Ramón Scola, Héctor Estable,
Jorge Estigarribia, Elena Murguía, José Luis Filgueira

El hallazgo común en los pacientes con Tetralogía de Fallot es el mal alineamiento e hipoplasia del septum infundibular del cual resulta un gran defecto septal ventricular por la desconexión entre la crista supraventricularis y la parte superior de la banda septal. La estenosis infundibular resulta de la hipoplasia y desplazamiento anterior del septum infundibular; por consiguiente la aorta queda dextropuesta.⁽¹⁾

Idealmente el tratamiento quirúrgico de esta cardiopatía congénita debería lograr normalizar la presión sistólica del ventrículo derecho, eliminando todo gradiente entre éste y la arteria pulmonar; una válvula pulmonar competente; y ausencia de shunt intracardíaco. Los distintos grados de hipoplasia del infundíbulo del ventrículo derecho, el anillo pulmonar, el tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas, pueden dificultar la obtención de este resultado ideal y determinan la utilización de distintos criterios para la cirugía correctiva de esta cardiopatía.

El objetivo de esta presentación es analizar los casos operados en el Instituto Nacional Cardíaca, entre enero de 1975 y octubre de 1986 con diagnóstico de tetralogía de Fallot a los cuales se les realizó cirugía correctiva total.

MATERIAL Y METODO

Entre el 1° de enero de 1975 y el 31 de octubre de 1986 fueron intervenidos 19 pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot a los cuales se les realizó cirugía correctiva total.

Se consideró Tetralogía de Fallot siguiendo los criterios de Van Praagh y colaboradores⁽¹⁾ como el resultado de un subdesarrollo del septum infundibular que sumado al mal alineamiento de éste con la banda septal determinan una estenosis de la vía de salida del ventrículo derecho, una comunicación interventricular grande y distintos grados de cabalgamiento septal de la aorta.

La distribución por sexo y por edad se describen en el Cuadro 1. La comunicación interventri-

cular fue subaórtica en la mayor parte de los casos (15; 79%) y subpulmonar en 4 (21%). Las variantes morfológicas encontradas en la estenosis de la vía de salida del ventrículo derecho se describen en el cuadro 2. Dos pacientes tenían cirugía paliativa previa con shunt sistémico-pulmonar (Blalock-Taussig clásico). En dos casos se comprobó ductus arterioso permeable como malformación cardíaca asociada. También se observaron malformaciones extracardíacas asociadas: 1 paciente con tórax en quilla y escoliosis dextrocóncava; otro paciente con mielomeningocele, coloboma bilateral, hidrocefalia con derivación ventrículo-peritoneal, malformaciones óseas y vejiga neurógena; un tercer caso presentó implantación baja de las orejas, hipoplasia del tabique nasal, hipertelorismo, paladar hendido, labio leporino y retardo de la maduración neurosíquica; otro paciente presentó síndrome de Klippel y síndrome de Noonan. En todos los casos se realizó cirugía correctiva. La técnica de reparación fue distinta en las cirugías previas a 1980, así como la protección miocárdica. Todos los pacientes se operaron con circulación extracorpórea e hipotermia general de 26°C. A partir de 1980 se empleó solución cardiopléjica con fórmula de St. Thomas. La indicación quirúrgica se basó en los criterios detallados en el Cuadro 3.

El cierre de la comunicación interventricular (CIV) se efectuó con parche de Dacron amarrado con puntos en U separados, y en los casos operados a partir de 1980 con puntos en U separados apoyados con pledgets de teflon. Aquellos pacientes que presentaron comunicación interauricular o foramen oval permeable fueron cerrados en forma directa. La ampliación de la vía de salida con parche transanular se realizó en aquellos pacientes con diámetro inferior al correspondiente para el peso y edad⁽²⁾, dejándolo intacto en los que se encontraban en dicho rango. la ventriculotomía se cerró en forma directa en los primeros casos y sistemáticamente con parche de pericardio en los últimos.

Cuadro 1

CIRUGIA CORRECTIVA DE TETRALOGIA DE FALLOT
Enero 1975 - Octubre 1986 (INCC)

	N	%
SEXO		
Masculino	11	58
Femenino	8	42
EDAD		
0 - 5	8	42
6 - 10	4	21
11 - 20	4	21
Mayores de 20	4	21

MEDIA: 13 años. Rango: 2 a 42 años.

Cuadro 3

INDICACIONES DE CIRUGIA

— DE EMERGENCIA	Crisis Hipoxémicas
— DE URGENCIA	Hipoxemia Crónica Cianosis Severa
	— Saturación de HB arterial mayor 70%
	— Hematócrito mayor 55%
	Retardo en el crecimiento
— DE ELECCION	Después de los 2 años de edad

Cuadro 2

CIRUGIA CORRECTIVA DE TETRALOGIA DE FALLOT
ANATOMIA QUIRURGICA

	N	%			
ESTENOSIS INFUNDIBULAR	19	100	TRONCO DE ARTERIA PULMONAR		
ESTENOSIS VALVULAR	18	95	Normal	8	42
VALVULA PULMONAR			Hipopláxico	8	42
Bicúspide	16	84	Sin datos	3	16
Tricúspide	3	16	RAMAS DE ARTERIA PULMONAR		
C.I.V.*			Normal	13	68
Infundíbulo Ventricular	15	79	Hipolásicas	3	16
Subpulmonar	4	21	Sin datos	3	16
ANILLO PULMONAR			MALFORMACIONES ASOCIADAS		
Normal	8	42	P.D.A.	2	11
Hipopláxico	9	47	CIRUGIAS PREVIAS		
Sin datos	2	11	BLALOCK-TAUSSIG	2	11

* CIV: comunicación interventricular.

RESULTADOS

La técnica quirúrgica fue en todos los casos ampliación de la vía de salida de ventrículo derecho y cierre de la comunicación interventricular. La ampliación de la vía de salida del ventrículo derecho se realizó mediante la resección de las bandas parietal y septal (en menor grado) y trabéculas anómalas. La ventriculotomía derecha fue cerrada con parche de pericardio en 5 casos y en forma directa en 5 casos. En los nueve pacientes en que la medición del anillo pulmonar resultó menor del correspondiente para la edad y superficie corpórea de acuerdo a los criterios de Blackstone y colaboradores⁽²⁾ se usó parche transanular de pericardio. De los 10 casos en que se conservó intacto el anillo pulmonar, en 9 se realizó comisurotomía, siendo la válvula bicúspide en 16 casos y tricúspide en 3. En ningún paciente fue necesario ampliar las ramas pulmonares. El cierre de la CIV se efectuó en todos los casos con puntos en U separados, siendo en los últimos 12 casos apoyados en pledgets de teflon.

La circulación extracorpórea se inscribió en un rango de 77 a 220 minutos con un promedio de 133 min. El tiempo de clampeo de la aorta tuvo un promedio de 94 minutos con un rango de 39 a 148 minutos.

La mortalidad hospitalaria fue de 3 pacientes (15.8%). Dos de ellos (2 años y 4 meses, y 7 años) presentaron bajo gasto cardíaco severo postcirugía, ocurriendo el deceso a las 12 y 48 horas del postoperatorio respectivamente. El tercer paciente (2 años y 7 meses) presentó a las 8 horas del postoperatorio, estando extubado y con hemodinamia estable, un cuadro brusco de cianosis con hipoxemia e hipercapnia, y gasto bajo que obligó a intubación y asistencia respiratoria mecánica con apoyo inotrópico, falleciendo 2 horas más tarde. En este niño se comprobó en cirugía la presencia de un trombo libre organizado en la aurícula derecha, tumoraciones firmes abdominales (retroperitoneales) y riñón derecho aumentado de tamaño. En ninguno de los casos fue posible obtener necropsia.

En el postoperatorio 7 pacientes (37%) recibieron inotrópicos (isoproterenol o dopamina) por gasto bajo.

Tres pacientes fueron reintervenidos por sangrado (15%). Dos presentaron complicaciones respiratorias con foco radiológico (10%).

La evolución postoperatoria que cubre el 100% de los casos con un rango de 20 días a 84 meses en el momento del último control, muestra que no hubo mortalidad alejada, encontrándose 2 pacientes en grado funcional 1 y los restantes en grado funcional 0.

DISCUSION

Los resultados operatorios en la Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar han sido mejorados actualmente mediante la correcta indicación operatoria, preservación de la función ventricular derecha, y un manejo postoperatorio adecuado. Se individualizan corrientemente factores de riesgo cuya incidencia en la mortalidad temprana y tardía varían de acuerdo a los diversos centros^(3, 4, 5, 6). Nuestros pacientes no presentaron ramas pulmonares finas. Tampoco se comprobaron anomalías de las arterias pulmonares como estenosis, orígenes anómalos o ausencia de las porciones centrales o hiliares. Nueve pacientes presentaron anillo pulmonar pequeño que requirió parche para su ampliación. Se usó parche transanular en los tres pacientes fallecidos, haciendo plantear su probable gravitación como factor de riesgo^(5, 6, 7).

El efecto del hematocrito elevado, un factor que aumenta independientemente el riesgo de muerte hospitalaria⁽⁵⁾, fue imposible de valorar en esta serie. Los pacientes fallecidos tuvieron hematocritos de 38%, 48% y 51% (media 45.6%). Por otra parte de los 6 pacientes que presentaron sangrado postoperatorio importante, 4 presentaron hematocritos mayores del 50% con una media para el subgrupo de 55%.

Siendo el menor de nuestros pacientes de 2 años y 4 meses el efecto de la edad temprana como factor de riesgo⁽⁵⁾ no puede ser evaluado, siendo su límite electivamente establecido por debajo de los 6 a 12 meses. Por el contrario siendo que el 58% de nuestros pacientes estuvieron por encima de los 5 años, límite superior aceptado por la mayoría de los autores para definir la reparación en la edad tardía, podría haberse notado alguna tendencia con respecto a su influencia como factor de riesgo. Esto no ocurrió así puesto que uno solo de los pacientes fallecidos se encontró por encima de este límite (7 años); a la vez ninguno de los sobrevivientes de este grupo ha presentado signos de limitación de la capacidad física ni compromiso de la función ventricular izquierda⁽⁶⁾, no habiéndose registrado además muertes tardías hasta el momento. Ninguno de nuestros pacientes tenía shunts de Potts o Waterston o múltiples cirugías paliativas previas, este último factor de riesgo para muerte hospitalaria⁽⁵⁾. Los dos primeros incrementan el riesgo para mala tolerancia al ejercicio postoperatorio y muerte tardía prematura, sin mencionar su influencia en la predisposición al desarrollo de problemas vasculares pulmonares yatrogénicos^(5, 6).

Es conocida la influencia de la relación de PVD/PVI (presión de ventrículo derecho sobre presión de ventrículo izquierdo), en la mortalidad operatoria después de la cirugía correctiva del Fallo^t(⁶). Una relación elevada post reparación inmediata aumenta el riesgo de muerte hospitalaria. Esto se puede predecir mediante el cálculo del valor de Z para el anillo pulmonar en relación a la superficie corporal o usando calibradores de Hegar luego de realizada la ampliación de la vía de salida del ventrículo derecho^(2, 7). La PVD/PVI debería ser menor de 0.85 en los primeros 30 minutos de la reparación para que la relación sea menor de 0.70 en el postoperatorio tardío. En nuestro Servicio utilizamos los cálculos mencionados si bien solamente en los últimos pacientes de esta serie se midió la PVD/PVI, un procedimiento ahora de rutina en este tipo de cirugía. Es posible que en alguno de los pacientes que presentaron gasto bajo como complicación post operatoria, esta relación estuviera inconvenientemente elevada.

- underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. *Am. J. Cardiol.* 1970; 25: 25
2. PACIFICO A.D., KIRKLIN J.W., BLACKSTONE E.H. — Surgical management of pulmonary stenosis in Tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1977; 74: 382.
 3. CASTAÑEDA A.R., FREED M., WILLIAMS R., NORWOOD W.I. — Repair of Tetralogy of Fallot in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1977; 74: 372.
 4. RICHARDSON J.P., CLARKE C.P. — Tetralogy of Fallot; Risk factors associated with complete repair. *Br. Heart. J.* 1976; f38: 926.
 5. KIRKLIN J.W., BLACKSTONE E.H., PACIFICO A.D., KIRKLIN J.K., BARGERON L.M. Jr. — Risk factors for early and late failure after repair of Tetralogy of Fallot and their neutralization. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1984; 32: 208.
 6. RIZZOLI G., MAZZUCO A., BRUMANA T., STELLIN G., LIVI U., FAGGIAN G., CANOLA R., MILANESI O., GALLUCCI V. — The risk of surgical treatment of Tetralogy of Fallot: an appraisal. *Int. J. Cardiol.* 1985; 9: 7.
 7. KIRKLIN J.W., BLACKSTONE E.H., KIRKLIN J.K., PACIFICO A.D., ARAMENDI J., BARGERON L.M. Jr. — Surgical results and protocols in the spectrum of Tetralogy of Fallot. *Ann. Surg.* 1983; 198: 251.
 8. ROCHINI A.P., KEANE J.F., FREED M., CASTAÑEDA A.R., NADAS A.S. — Left ventricular function following attempted surgical repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 1978; 57: 798.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. VAN PRAAGH R., VAN PRAAGH S., NEBESAR R.A., MUSTER A.S., SINHA S.N., PAUL M.H. — Tetralogy of Fallot: