

III. PREVALENCIA DE LA TETRALOGIA DE FALLOT EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGIA INFANTIL DEL HOSPITAL EMILIO CIVIT

Dra. Elida Vanella de Cuetos, Docente.

Dr. Alfonso Alcaide, Jefe de Trabajos Prácticos.

Dra. Yolanda Frasca, Docente.

Cátedra de Pediatría, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo.
Servicio Cardiología Infantil del Hospital "Emilio Civit", Parque Gral. San Martín, Mendoza, Argentina.

RESUMEN

Motiva la presentación de este trabajo resaltar las modificaciones hemodinámicas que presentan los pacientes portadores de tetralogía de Fallot debidas a los cambios morfológicos que sufren desde el nacimiento hasta la constitución definitiva de los elementos anatómicos que configuran esta entidad.

Además insistir en el diagnóstico precoz a fin de instituir una terapéutica quirúrgica oportuna.

Se revisaron historias clínicas desde el mes de noviembre de 1967 hasta el mes de diciembre de 1977 (10 años) sobre un total de 1.055 niños con cardiopatías congénitas, encontrándose 60 casos con diagnóstico de tetralogía de Fallot, lo que representa el 5 % del total de cardiopatías congénitas y el 29 % de las cardiopatías congénitas cianóticas.

El hallazgo del soplo fue precoz en todos los casos.

Al año de edad ya había consultado el 90 % de los pacientes.

La cianosis tuvo manifestación tardía; a los 3 meses se observó en el 40 %, alcanzando al año el 100 %.

El 35 % se operó antes de los 2 años, lo que indica la necesidad del diagnóstico y tratamiento precoz.

SUMMARY

Changes in anatomic development in tetralogy of Fallot and their relation to hemodynamics in this anomaly are studied.

The authors insist on the need of early diagnosis so as to perform appropriate surgery.

Clinical records from November 1967 to December 1977 were reviewed, 1,055 cases of children with congenital heart disease were found. The authors found 60 cases of tetralogy of Fallot, which amounts to 5 % of the total number of children with congenital heart disease and 29 % of children with cyanosis congenital heart disease.

Murmurs were detected early during the course of the disease.

Ninety per cent of patients were examined during their first year of life.

Cyanosis was not an early sign. It was found in 40 % of patients at 3 month of age, and 100 % at one year of age.

Surgery was performed in 35 % of patients at 2 years of age, which emphasizes the need for early diagnosis and treatment.

INTRODUCCION

Motiva la presentación de este trabajo resaltar las modificaciones hemodinámicas que presentan los enfermos portadores de tetralogía de Fallot debidas a los cambios morfológicos que sufren desde el nacimiento hasta la constitución definitiva de los elementos anatómicos que configuran esta entidad.⁽¹⁸⁾

Anatómicamente esta enfermedad comprende 2 malformaciones principales:

- 1) la estenosis pulmonar de mayor o menor grado, impidiendo el correcto vaciado del ventrículo derecho;
- 2) una comunicación también de mayor o menor amplitud ubicada en la parte membranosa del tabique interventricular.

Adicionalmente existe un cabalgamiento aórtico variable no indispensable y la hipertrofia del ventrículo derecho como consecuencia del aumento de presión a ese nivel.

La tetralogía de Fallot resulta embriológicamente de un disturbio en la septación del pri-

mitivo tronco arterial,^(1, 20, 21, 23) a esto se suma un desarrollo anormal del *bulbus cordis* que da lugar a la formación de gran parte del ventrículo derecho y en especial al tracto de salida de esta cavidad. Normalmente en la zona correspondiente al infundíbulo pulmonar, se observa una formación muscular, la crista supraventricularis, con sus prolongaciones o bandas parietal y septal configurando una unidad anatómica que no obstaculiza, durante la sístole cardíaca, el tracto de salida del ventrículo derecho. Pero en la tetralogía de Fallot este complejo anatómico se encuentra alterado, dando lugar a una rotación e hipertrofia de las bandas que pueden tener caracteres de evolutividad, obstaculizando el pasaje de sangre a los pulmones. El grado de hipertrofia y la magnitud de la rotación de estos haces musculares, sobre todo los de la banda parietal, van a definir la importancia de la estenosis pulmonar; cuando la estrechez es severa puede desaparecer la luz infundibular.

Con el crecimiento y desarrollo del niño, esta compleja zona infundibular puede desarrollar una fibrosis entre las bandas y la crista supraventricu-

laris, llevando a un angostamiento mayor de este sector, con la consiguiente acentuación de la sintomatología clínica presente.

La hipoplasia puede no sólo estar limitada al infundíbulo pulmonar, sino extenderse comprometiendo el cuello y la válvula pulmonar, el tronco y sus ramas (10 % de los casos se acompañan de estenosis de ambas ramas de la pulmonar). Además se encuentra un defecto del tabique interventricular, generalmente amplio, en el sector membranoso, careciendo de borde superior propio y en situación inter o intra crista supraventricularis.

También se observa una detención de la rotación sectorial de los grandes vasos, que dará un cabalgamiento aórtico mínimo o extremo, de acuerdo con el grado de detención.

En el 20 % de los casos se observa aorta a la derecha ⁽²⁾ (Corvisart).

Al nacer todavía no existe hipertrofia del ventrículo derecho. Desde el punto de vista hemodinámico se produce fundamentalmente un cortocircuito de derecha e izquierda a través de la comunicación interventricular y una tendencia a la igualdad de las presiones en ambos ventrículos. Como consecuencia del cortocircuito venoarterial, se produce una insaturación sanguínea arterial con la correspondiente cianosis.

El flujo sanguíneo pulmonar está reducido. Puede desarrollarse una importante circulación colateral brónquica dependiente de la aorta.

La magnitud del cortocircuito de derecha a izquierda, a nivel de la comunicación interventricular, dependerá de la resistencia que surja de la obstrucción del ventrículo derecho, por un lado; la resistencia general sistémica, por otro. Una caída brusca de la resistencia periférica o un aumento súbito de la presión a nivel del ventrículo derecho, condiciona un masivo pasaje de sangre desaturada a la circulación sistémica, dando lugar a una disminución del pH, del PO₂ y del exceso de base y a un aumento de PCO₂. Esta es la base de las crisis cianóticas.

MATERIAL Y METODOS

La revisión de las historias clínicas del servicio (fig. 1) desde el mes de noviembre de 1967 hasta el mes de diciembre de 1977 (10 años) sobre un total de 1.055 niños con cardiopatías congénitas, reveló la existencia de 60 casos con diagnóstico de tetralogía de Fallot, lo que representa el 5 % de las cardiopatías congénitas y el 29 % de las cardiopatías congénitas cianóticas, cifras inferiores a las encontradas por otros autores, ^(2, 3) hecho que atribuimos a la derivación precoz de recién nacidos a nuestro servicio por contar con una maternidad en el mismo hospital, lo que nos permite detectar cardiopatías congénitas cianóticas más complejas que generalmente fallecen en

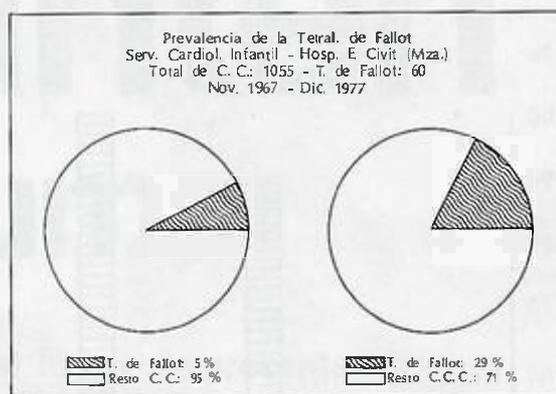


Figura 1

el primer mes de vida (por ejemplo: transposición completa de los grandes vasos, atresia tricúspida, tronco arterioso común).

RESULTADOS

La aparición del soplo fue precoz (fig. 2) ya que al mes de vida el 90 % de los niños lo presentó; en cambio, la cianosis fue tardía, dado que a los 3 meses sólo se observó en el 40 % de los casos, alcanzando el 100 % recién al año.

La edad de consulta coincidió aproximadamente con la edad de aparición de la cianosis.

Los pocos casos que presentan cianosis desde el nacimiento son aquellos que tienen una comunicación interventricular muy amplia con una marcada estenosis pulmonar; o atresia pulmonar.

Otros niños no tienen cianosis muy intensa los primeros días de vida, pero se hace cada vez más manifiesta durante el primer mes, probablemente por el cierre del ductus.

Hasta los 7 meses, el 70 % de los niños presentó un soplo de regurgitación que fue disminuyendo hasta establecerse después de los 13 meses en un 40 %. El soplo de eyección fue más tardío y se encuentra en más de 60 % después de los 9 meses de edad. Las crisis cianóticas guardaron un absoluto paralelismo con la evolución seguida por el soplo de eyección (fig. 3). En la misma figura observamos que en los primeros meses del primer ruido permaneció oculto por el soplo de regurgitación, y a medida que éste disminuyó de frecuencia el primer ruido aumentó de intensidad, mientras que el segundo ruido, que fue normal en los primeros meses, se fue apagando a medida que se presentó el soplo de eyección en el foco pulmonar. Puede no auscultarse soplo en el caso de la atresia pulmonar o durante las crisis cianóticas.

La disnea, las crisis cianóticas y los dedos hipocráticos se presentaron en el 90 % de los casos. El frémito supraesternal sólo en el 40 % y la posición en cuclillas en el 20 % (fig. 4).

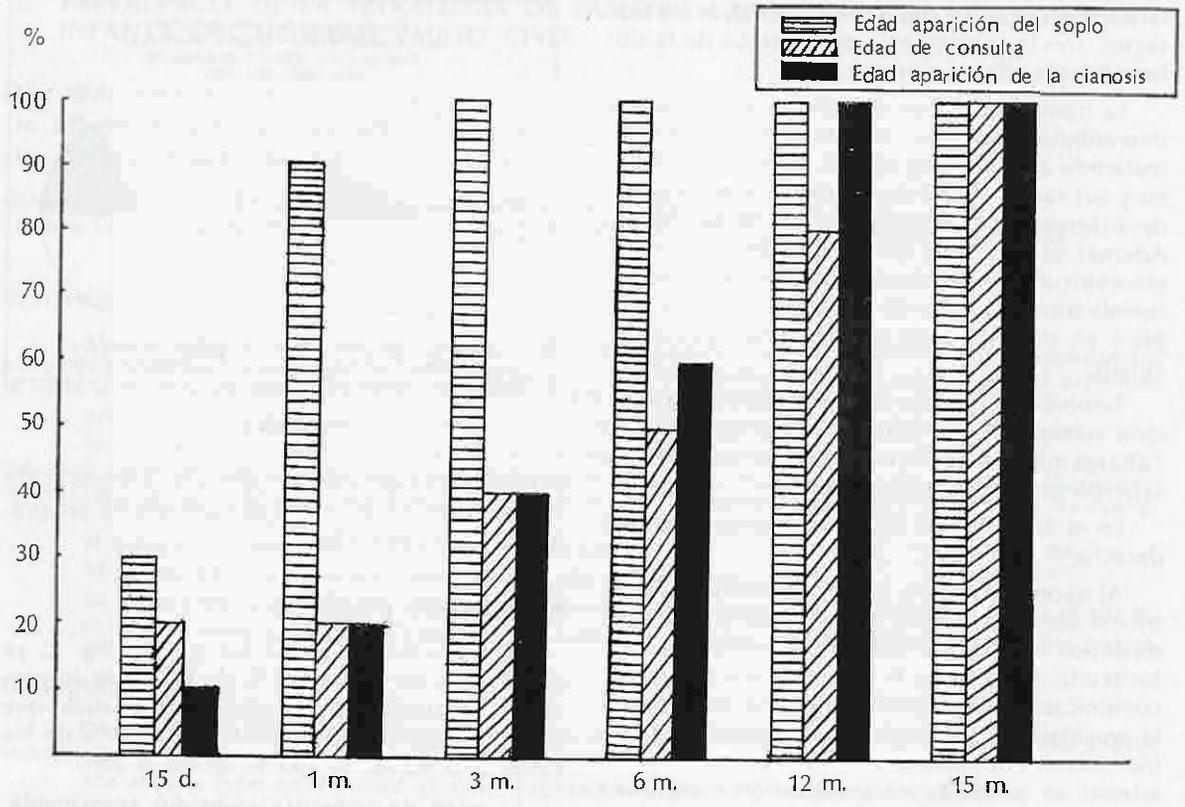


Figura 2

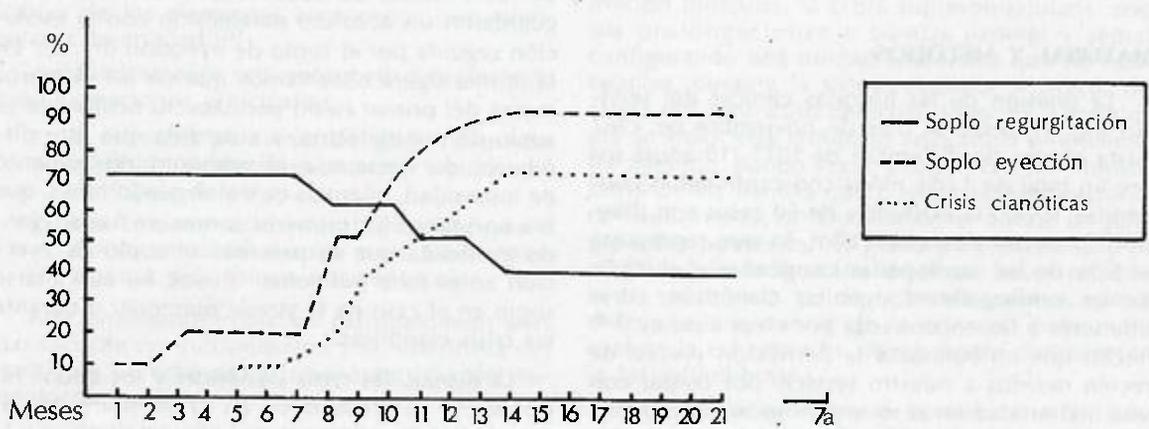
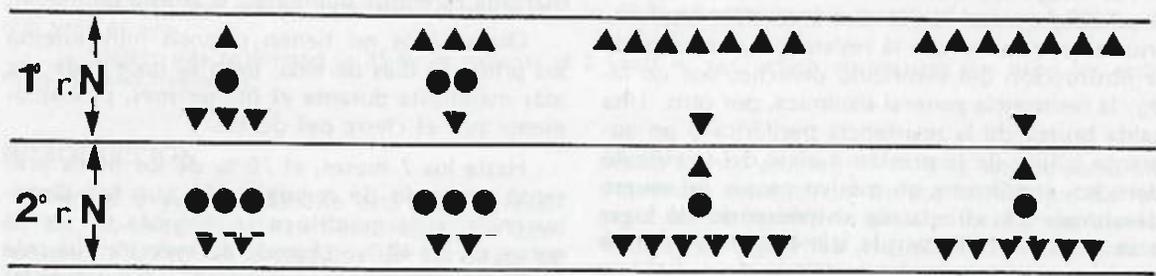


Figura 3

SIGNOS Y SINTOMAS

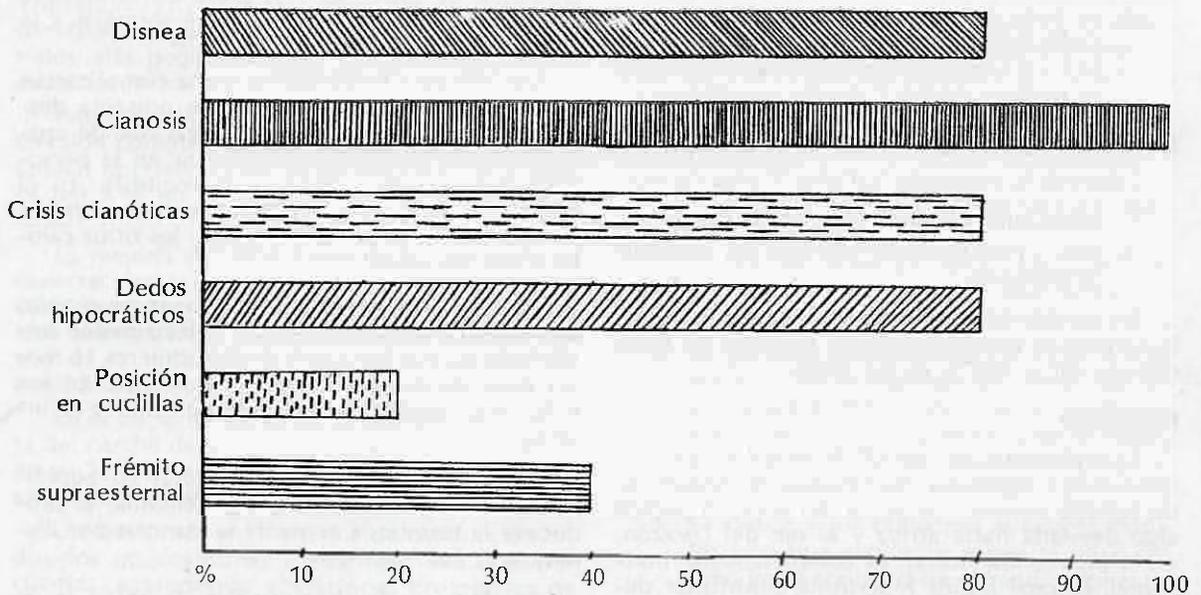


Figura 4

La mayor frecuencia de las crisis cianóticas (fig. 5) estuvo comprendida entre los 5 y los 13 meses, independientemente de la edad de aparición de la cianosis.

CRISIS CIANOTICAS

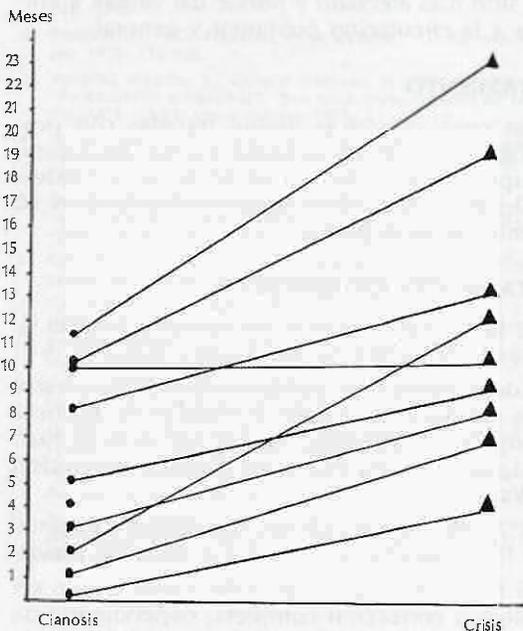


Figura 5

Cuando aparecen las crisis cianóticas, se hacen cada vez más frecuentes e intensas.

Al principio ceden solas en pocos minutos y luego aumentan el tiempo de duración de la in-

consciencia; pueden durar varias horas y a veces el niño muere en 30 a 60 minutos o queda con severo daño cerebral. Por eso cuando un niño comienza con crisis cianóticas debe hacerse tratamiento quirúrgico.

Un diagnóstico diferencial muy importante que debe hacerse en la crisis cianótica es con la insuficiencia cardíaca, que es extremadamente rara en el Fallot.

En las crisis cianóticas está contraindicado el uso de digital.

Las neumopatías se presentaron en el 30 % de los niños; en un caso apareció después de la operación paliativa.

En 4 pacientes se encontraron las siguientes malformaciones: comunicación intraauricular (pentalogía), estrabismo, neumocelo izquierdo, síndrome de Down.

En el 18 % de los casos se presentaron convulsiones.⁽⁴⁾

Electrocardiograma

Hallazgos:

- 1) Sobrecarga auricular derecha en el 30 % de los casos, con voltaje en D II mayor de 2,5 mm. Hemos encontrado que el voltaje de la onda P guarda relación más directa con la insaturación arterial que con la presión intraauricular.^(4, 5, 6)
- 2) Desviación a la derecha del eje QRS. El complejo QRS promedio fue +125.
- 3) Hipertrofia ventricular derecha representada en el 60 % de los casos por R alta sin S en precordiales derechas, apareciendo S profunda en V₂. En precordiales izquierdas se registraron complejos isodifásicos

de bajo voltaje en el 30 %, mientras que en el 40 % se observó RS.⁽²⁾ El bloqueo de rama derecha se registró en el 10 %.

- 4) La onda T fue positiva en el 83 % de los casos hasta el año, luego se hace difásica (- +) hasta su completa negatividad en el término de los 8 meses siguientes.

Electrocardiograma posoperatorio

Luego de la operación paliativa⁽⁷⁾ observamos:

- 1) agrandamiento auricular izquierdo;
- 2) mayor manifestación eléctrica del ventrículo izquierdo.

En cambio el electrocardiograma después de la corrección completa mostró bloqueo de rama derecha en el 100 % de los casos.

Radiología

La radiografía de tórax^(8, 22) muestra una vascularización pulmonar disminuida. El corazón es de tamaño normal. La punta del corazón parece algo desviada hacia arriba y el eje del corazón, en la proyección lateral, es completamente horizontal, lo cual indica hipertrofia ventricular derecha. El arco de la arteria pulmonar suele ser deficiente y dar un ángulo agudo entre la parte alta del mediastino y la sombra ventricular en el lado izquierdo de la silueta cardíaca. El tronco de la arteria pulmonar y la arteria pulmonar izquierda son prominentes y de mayor tamaño cuando la estenosis es de tipo valvular. Cuando el cayado aórtico está a la derecha, la sombra del mediastino superior es prominente a la derecha de la columna vertebral, lo cual es debido a la desviación de la vena cava superior por el cayado aórtico. Cuando existe una atresia de la pulmonar, la sombra del mediastino superior es estrecha, tanto en la proyección posteroanterior como en la lateral, y la vascularización pulmonar es atípica y muestra unas ramificaciones vasculares finas en los campos medios de ambos pulmones (la llamada imagen vascular en "panal de miel"). En los casos en que la arteria pulmonar izquierda está ausente, la pulmonar derecha puede estar notablemente dilatada y mostrar una prominencia sobre el mediastino derecho.

Cateterismo y angiografía

En el 100 % de los casos la presión en ventrículo derecho fue igual o aún mayor que la sistémica. En el 41 % de los casos se logró pasar a través de la válvula pulmonar.

Con respecto al tipo anatómico de la estenosis pulmonar, en el 45 % se encontró estenosis infundibular; el mismo porcentaje alcanzó la estenosis pulmonar mixta, mientras que en el 10 % se observó estenosis valvular pura.

EVOLUCION

En el 45 % de los casos se diagnosticó comunicación interventricular en la primera interconsulta.

Fueron operados el 60 % de los niños.

Del total de enfermos fallecieron el 45 %.

COMPLICACIONES

Las principales complicaciones atribuidas a la tetralogía de Fallot son los abscesos cerebrales, la trombosis, la tendencia a las hemorragias y la endocarditis bacteriana subaguda.⁽³⁾

Los abscesos cerebrales son una complicación rara en la infancia, la mayoría se presenta después de los 2 ó 3 años. Se sospecha cuando aparecen signos neurológicos, cambios en la personalidad asociados a fiebre y leucocitosis. En el EEG se ven ondas focales lentas, y en la punción lumbar, aumento de las proteínas; los otros cambios son variables.

Trombosis cerebral. Se diagnostica cuando aparecen signos neurológicos, especialmente hemiplejía; es más frecuente en los primeros 18 meses después del nacimiento y se ve más en los niños más cianóticos cuando la policitemia es intensa.

Trombosis pulmonar. Se ve más en adolescentes con intensa cianosis y policitemia; al producirse la trombosis aumenta la cianosis por disminuir el flujo pulmonar.

Tendencia a las hemorragias. También se ve en enfermos con intensa policitemia. Se observan petequias, hematomas fáciles y otros tipos de hemorragias. Los enfermos con tetralogía de Fallot tienen disminuidas las plaquetas y el fibrinógeno.

Endocarditis bacteriana subaguda. Se debe sospechar en niños con fiebre inexplicable y persistente u otros síntomas de infección.

La región de la comunicación interventricular es el sitio más afectado y puede dar origen a embolias a la circulación pulmonar y general.

TRATAMIENTO

Las crisis cianóticas fueron tratadas con propranolol^(9, 10, 11, 19) en dosis de 1-2 mg/kg, siendo la respuesta favorable en el 60 % de los casos. No obstante, esos niños fueron derivados para su tratamiento quirúrgico.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

El 50 % de los niños fue operado y el 35 % fue realizado antes de los 2 años.^(12, 13, 14, 15, 16, 17)

Como operación paliativa se realizó anastomosis subclavio-pulmonar (operación de Blalock-Taussig) en 2 enfermos, en los restantes se hizo anastomosis aorta-pulmonar derecha (operación de Waterston).

A 7 niños se les practicó corrección completa, 3 de los cuales tenían operación paliativa previa.

El tratamiento quirúrgico del Fallot puede ser paliativo o corrección completa, dependiendo de las condiciones del niño y del centro donde se lo trate.⁽⁵⁾

Hasta hace poco tiempo los niños menores de 5 años que presentaban intensa cianosis o crisis cianóticas y necesitaban una cirugía de urgencia, se hacía operación paliativa; Blalock-Taussig (anastomosis entre la subclavia izquierda o dere-

cha y la arteria pulmonar del mismo lado, Potts (anastomosis de arteria pulmonar izquierda con aorta descendente, actualmente en desuso) y Waterston (anastomosis entre arteria pulmonar derecha y aorta ascendente, que se usaba en los niños más pequeños, pero que también se está dejando de hacer).

Pero actualmente la edad óptima para la corrección completa ha ido disminuyendo. La mortalidad operatoria para niños menores de 5 años es del 5 % en los mejores centros cardiovasculares.

La mejoría del niño luego de la operación es espectacular y uno tiende a considerarlo como completamente curado; pero en una estadística muy buena de 221 pacientes posoperatorios, menos de la mitad de los pacientes pudieron ser considerados con resultados excelentes.

En el 20 % de los casos se presentó reapertura del parche de la comunicación interventricular; en el 36 %, estenosis pulmonar, y en 70 %, insuficiencia pulmonar.

Los trastornos en el sistema de conducción inducidos quirúrgicamente son cada vez más frecuentes, apareciendo alteraciones progresivas de la conducción que llega hasta el bloqueo completo súbito (hasta 2 ó 4 años después de la operación) necesitando colocar marcapasco. Los estudios de Karmakani y col.⁽¹⁷⁾ indican alguna deficiencia de la función del ventrículo izquierdo,

esto puede ser atribuido a alteraciones histológicas que se sabe que existen en ambos ventrículos de los pacientes con tetralogía de Fallot.

Los pacientes que han sido tratados quirúrgicamente, necesitan un estricto control posoperatorio con reevaluación periódica de la función cardíaca.

CONCLUSIONES

1. El hallazgo del soplo fue precoz en todos los casos.
2. Al año de edad ya había consultado el 90 % de los pacientes, lo que indica una derivación precoz por parte del pediatra.
3. La cianosis, que constituye el signo fundamental para la clasificación dentro de los 2 grandes grupos, tiene manifestación tardía, dado que a los 3 meses sólo se observó en el 40 % de los casos, alcanzando el 100 % recién al año de vida.
4. La clínica y los exámenes auxiliares manifestaron una evolución según la edad del niño hasta configurarse el cuadro típico de esta patología.
5. El 35 % de los niños había sido intervenido a los 2 años, lo que indica la necesidad de un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

BIBLIOGRAFIA

1. Diamant, J.; Imiscoz, R.; Guiller, A., y col.: "La Tetralogía de Fallot". Arch. Ped. Uruguay, vol. 41, nº 6, nov.-dic. 1970, pág. 383.
2. Kreutzer, E.: "Cardiopatías en la infancia". El Ateneo, Bs. Aires, 1970, 112-120.
3. Viscaino Alarcón, A.; Osnaye Martínez, H.; González Serna, J.: "Cardiopatías congénitas". Bol. Med. Hosp. Infantil de México, vol. XXIX, 49-83, enero-febrero 1972.
4. Espino Vela, J.: "Malformaciones Cardiovasculares Congénitas". Edición del Instituto Nacional de Cardiología, México, 1959, 163-187.
5. De Michelli, A.; Medrano, G.; Chávez Rivera, I., y col.: "Algunas consideraciones anatomofuncionales en la Tetralogía de Fallot". Arch. Inst. Cardiol., México, 1964, 34, 22.
6. Casellas Bernat, A.: "El electrocardiograma en las cardiopatías congénitas". 1ª edición, Barcelona, 1971, 78-81.
7. Torner Soler, M.; Casellas Bernat, A.; Gilbert Queraltó, J.: "El electrocardiograma en la Tetralogía de Fallot y sus modificaciones post operatorias". Actas III Congreso Mundial de Cardiología. Bruselas, 1958, 390.
8. Watson, H.: "Cardiología Pediátrica". Edición Salvat Editores S. A. Buenos Aires, 1970, 619.
9. Cummings, G. R.; Garr, W.: "Relief of dyspnoic attacks in Fallot's Tetralogy with propranolol". Lancet, 1:519, 1966.
10. Ponce, F.: "Propranolol Palhiation of Tetralogy of Fallot". Pediatrics, 52, 100, julio 1973.
11. Alcaide, A.; Frasca, Y.: "Uso del propranolol (Inderal) en cardiopatías congénitas cianóticas". La Semana Médica, 137, nº 54, 1898, dic. 1970.
12. Breckenridge, I. M.; Oelert, H.; Grahan, G., et al.: "La chirurgia a cuore aperto nel primo anno di vita". Min. Ped., 1450, 6 oct. 1973.
13. Morgan, B.; Guntheroth, W.; Figley, y col.: "Cardiopatías congénitas operables". Clin. Pediat. N. Amer., 188-197, feb. 1966.
14. Ongley, P.: "Cardiopatías Congénitas Cianóticas". Clin. Ped. N. Amer., 269-274, mayo 1964.
15. Moss, A.: "What every primary physician should know about the post operative cardiac patient". Pediatrics, 63, 2, 326, feb. 1979.
16. Ruzyllo, W.; Nihill, M.; Mullins, C., et al.: "Hemodynamic evolution of 221 patients after intra cardiac repair of Tetralogy of Fallot". Am. J. Cardiol., 34:565, 1974.
17. Jarmakani, J.; Grahan, T.; Cament, R.: "Left ventricular contractile state in children with successfully corrected ventricular septal defect". Circulation, 45 (suppl. 1): 102, 1972.
18. Farrie, O.; Duffau, G.; Vignau, R., y col.: "Síndrome de Fallot y su estenosis pulmonar infundibular como elemento evolutivo". Pediatría, 11, 180, julio-agosto-setiembre 1968.
19. Ponce, F.; Williams, L.; Webb, H., y col.: "Propranolol palhiation of Tetralogy of Fallot". Pediatrics, 52, 100-108, julio 1973.
20. Patterson, D.; Pyle, R.; Van Mieraps, I., et al.: "Hereditary defects of the conotruncal septum in Keeshog dogs: pathologic and genetic studies". Am. J. Cardiol., 34, 1987, 1974.
21. Van Mieraps, I.; Patterson, D.; Scharf, M.: "Hereditary conotruncal septal defects in Keeshog dogs: embriological studies". Am. J. Cardiol., 40, 936, 1977.
22. Elliot, I.; Schiebler, G.: "Enfoque radiológico y electrocardiográfico de las formas cianóticas de cardiopatía". Clin. Ped. N. Amer., 1150-1153, noviembre 1971.
23. Berri, G.: "Recientes progresos en Pediatría Cardiológica". Rev. Hosp. de Niños, 81, 234, octubre 1978.