



CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA - REVISIÓN DE TEMAS

Artículo de actualización para formación continuada Tetralogía de Fallot

*Update article for continuous education
Tetralogy of Fallot*

Jaime A. González L., MD.; Ana M. Cadavid, MD.; Damaris Aguilera, MD.; Mario Cazzaniga, MD., PhD.

Madrid, España.

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en la población general, con una incidencia general de 0,1/1.000 nacidos vivos.

El eje morfológico diagnóstico es el desplazamiento anterior izquierdo del septo infundibular -hacia la vía de salida ventricular derecha- durante el periodo de embriogénesis, lo que causa complejo de cabalgamiento aórtico, comunicación interventricular, estenosis subpulmonar e hipertrofia ventricular derecha. Sin intervención quirúrgica, su sobrevida al año alcanza 66% y sólo 10% a 15% en más de veinte años. La presentación clínica es variable y depende del grado de estenosis pulmonar; cuando ya es significativa en la etapa neonatal o en lactantes menores de tres a seis meses, pueden aparecer crisis de hipoxemia que requieren intervención médica o quirúrgica de urgencia. La corrección completa de la malformación ofrece buenos resultados de supervivencia durante décadas, si bien con las primeras técnicas -parche trans-anular y cierre del defecto interventricular- surgen problemas a largo plazo que pueden generar un riesgo adicional de morbimortalidad. La insuficiencia pulmonar severa, la presencia de dilatación ventricular derecha y el desarrollo de arritmias potencialmente fatales son problemas que se tornan importantes y que deben reconocerse a fin de valorar una reintervención temprana y reparar los defectos residuales inductores de arritmia. Las nuevas técnicas quirúrgicas tratan de conservar al máximo la integridad de la unión ventrículo-pulmonar y de la propia válvula, siempre y cuando la anatomía lo permita. Ello redundará, sin duda, en beneficio para el paciente ya que los problemas residuales descritos tienen menor significado clínico.

PALABRAS CLAVE: Fallot, corrección quirúrgica, arritmia, insuficiencia pulmonar.

The tetralogy of Fallot is the most frequent cyanotic congenital heart disease in the general population with a general incidence of 0.1/1000 live births.

The morphologic diagnostic axis is the left anterior displacement of the infundibular ventricular septum - towards the right ventricle way out- during the embryogenic period that causes aortic override, ventricular septal defect, subpulmonary stenosis and right ventricular hypertrophy. Without surgical intervention, survival is 66% in 1 year and only 10% to 15% in > 20 years. Clinical presentation is variable and depends on the grade of pulmonary stenosis; when it is already significant in the neonatal period or in infants < 3 to 6 months, hypoxemic crisis that may require urgent medical or surgical intervention may appear. Comple-

Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España.

Correspondencia: Dr. Mario Cazzaniga, Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Ramón y Cajal, CTRA COLMENAR Km 9,100, Madrid, España. Correo electrónico: mario.cazzaniga@gmail.com.

Dr. Jaime A. González L., Hospital Universitario Federico Lleras Acosta, Instituto del Corazón. Ibagué-Tolima, Colombia. Correo electrónico: jaimeandres.gonzalez@gmail.com

Recibido: 08/06/2007. Aceptado: 25/04/2008.

te surgical correction of the malformation offers good survival outcomes during decades, although with the first techniques -trans-anular patch and closure of the interventricular defect- there appear long term problems that may generate an additional morbimortality risk. Severe pulmonary insufficiency, presence of right ventricular dilation and development of potentially fatal arrhythmias are problems that become important and must be recognized in order to assess an early re-intervention and to repair residual defects inductors of arrhythmia. The new surgical techniques try to preserve as much as possible ventricular-pulmonary joint and the valve itself, if anatomy allows it. That will without doubt benefit the patient because the residual problems described have lesser clinical significance.

KEY WORDS: Fallot, surgical repair, arrhythmia, pulmonary insufficiency.

(Rev Colomb Cardiol 2008; 15: 139-147)

Introducción

La tetralogía de Fallot es una malformación congénita frecuente, con una incidencia de 0,1/1.000 nacidos vivos. Su evolución natural se ha modificado de forma drástica desde la aplicación de cirugías paliativas tipo Blalock-Taussig (fístula sistémico-pulmonar) y aún más cuando en los años cincuenta se inició la corrección quirúrgica completa de la malformación (1). Los resultados quirúrgicos inmediatos de la corrección completa, son muy satisfactorios; sin embargo, en el seguimiento de estos enfermos a largo plazo, surgieron problemas relacionados con la técnica quirúrgica utilizada en la reparación. Cuando se requiere la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con un extenso parche trans-anular, se destacan dos problemas que de forma sinérgica afectan la función del ventrículo derecho; ellos son el grado de insuficiencia pulmonar resultante (IP) y la dilatación del ventrículo derecho (VD). Esta última resulta de la combinación entre fracción regurgitante y cicatriz en la salida ventricular derecha impuesta por el propio parche. Estas lesiones residuales toman cada vez más importancia en la valoración funcional durante el seguimiento, ya que afectan el grado de tolerancia al ejercicio, la función del ventrículo derecho y el desarrollo de arritmias de predominio ventricular que pueden comprometer la vida de estos pacientes. La evaluación metódica, que valore estos factores de evolución, y de manera frecuente en tiempo, es imperativa para reconocer estos cambios y poder actuar sobre ellos de forma precoz para así evitar su progresión.

Objetivos docentes

- Conocer los fundamentos fisiopatológicos de la cardiopatía, los métodos diagnósticos y las modalidades del tratamiento.
- Estar al tanto de la evolución postoperatoria y su modalidad de seguimiento.

- Reconocer las secuelas y técnicas para su identificación, así como los procedimientos para tratar dichas secuelas.

Anatomía clínica

En 1888, Arthur Fallot con base en autopsias de enfermos portadores de la denominada «maladie bleue» describió cuatro anomalías morfológicas en el corazón:

1. Comunicación interventricular.
2. Estenosis subpulmonar.
3. Origen biventricular de aorta -cabalgamiento-.
4. Hipertrofia ventricular derecha.

Desde la perspectiva anatómica clínica, la malformación tiene en la desviación anterocefálica del septo infundibular -componente del tabique interventricular- la anomalía esencial que produce la estenosis subpulmonar, de modo que el infundíbulo ventricular derecho adopta una forma de cilindro largo y estrecho. A la obstrucción contribuye una trabeculación gruesa e hipertrófica en la pared libre ventricular dependiente en parte de la denominada trabécula septo-marginal (1).

A esta típica anomalía morfológica principal, la acompaña un grado variable de desarrollo de otras estructuras anatómicas que configuran finalmente el espectro anatomo-clínico de la malformación. Ellas son: unión ventrículo-pulmonar («anillo»), válvula pulmonar (usualmente bicúspide y fusionada), unión sinotubular y segmento tubular del tronco pulmonar, y ramas pulmonares. Estos segmentos pueden ser o no definidamente hipoplásicos, lo que condiciona el cuadro clínico y, como consecuencia, el manejo terapéutico.

La comunicación interventricular es perimembranosa (subaórtica), amplia y no restrictiva, producto de la alineación anormal del septo infundibular. El borde

superior de la comunicación lo conforma la válvula aórtica, el inferior el tabique interventricular muscular y el posterior puede ser muscular debido a la presencia de músculo cardíaco proveniente del pliegue infundíbulo-ventricular, o fibroso determinando continuidad entre la unión ventrículo aórtica y el anillo tricúspide.

La constitución de este último borde tiene implicación quirúrgica ya que en cuanto al primer caso, la zona muscularizada protege a la porción penetrante del haz de His en el momento de fijar puntos durante el cierre del defecto interventricular; por el contrario, si es fibroso existe peligro de bloquear de forma parcial o total la vía de conducción. La hipertrofia ventricular derecha como componente de la tetrada, es secundaria al grado de obstrucción de la zona subpulmonar. El origen biventricular de la aorta -cabalgamiento aórtico- supone que menos de 50% de su circunferencia tiene relación con ambos ventrículos. En general, este vaso está dilatado por la contribución conjunta de la eyección de ambos ventrículos. Cuando el cabalgamiento es mayor de 50% o ambas arterias (aorta y pulmonar) emergen por completo del ventrículo derecho, la patología así constituida es combinada: doble salida del ventrículo derecho con morfología infundibular tipo Fallot. Ambas son entidades que no se excluyen mutuamente; se acepta que la primera es un problema restringido a la conexión ventrículo-arterial, mientras que la segunda es estrictamente una afectación del segmento infundibular (2).

Asociaciones y modalidades anatómicas

Las asociaciones más frecuentes son: comunicación interauricular (35%), arco aórtico derecho (30%), ausencia de válvula pulmonar (3%), arteria subclavia izquierda aberrante con arco aórtico derecho (3%), anomalías de origen o distribución de arterias coronarias (3%), atresia infundibular-valvular-troncal pulmonar (>5%), defecto del septo atrioventricular (2%), desconexión o ausencia de rama pulmonar izquierda (1%), persistencia de vena cava superior izquierda conectada al seno coronario (10%), anomalías del retorno venoso pulmonar (<1%), ventana aorto-pulmonar (<1%) (2).

De acuerdo con la anatomía, pueden considerarse dos tipos de tetrología de Fallot: con anatomía favorable o desfavorable. La anatomía favorable incluye diámetros normales de la unión VD-AP, de los segmentos sinusal y tubular de arteria pulmonar, y de las ramas pulmonares (estimación del valor $Z < -2$ en cada una de ellas. Confiabilidad del 90%); arterias coronarias con

origen y distribución normal, y ausencia de otras asociaciones. La anatomía desfavorable incluye los raros casos con hipoplasia «anular» (unión VD-AP) y de ramas pulmonares, patrón anatómico que precisa el implante de un extenso parche que no sólo ensancha el tracto de salida ventricular derecho restando fuerza contráctil infundibular, sino que también destruye el complejo valvular pulmonar. La anatomía desfavorable incluye también los casos con coronaria anómala que cruza el infundíbulo, entre otras (1).

Prevalencia genética

Junto con la transposición de grandes arterias, la tetrología de Fallot es una de las entidades cianóticas más frecuentes y su prevalencia se sitúa alrededor del 11% de los recién nacidos vivos con cardiopatía congénita. Su etiología es desconocida y se supone multifactorial, pero sí se conoce su asociación con la microdelección del cromosoma 22, en especial en aquellos niños con arco aórtico derecho (17%). También es muy conocida la combinación con síndrome de Down (8%).

Fisiología y clínica

La comunicación interventricular amplia, promueve una igualdad en la presión sistólica de ambos ventrículos -no existe soplo cardíaco debido a la comunicación interventricular-, mientras que la magnitud de la obstrucción pulmonar regula la presentación clínica. Si inicialmente es leve, predomina el cortocircuito izquierda a derecha a través del defecto interventricular («Fallot rosado») con desaturación aórtica mínima; no se detecta cianosis y el soplo cardíaco eyectivo pulmonar es el único signo clínico. Si por el contrario es extrema o progresiva, el cortocircuito se invierte, el flujo pulmonar disminuye y la mayoría del volumen de eyección del ventrículo derecho accede de manera libre a la aorta; la cianosis se hace evidente y acompaña al soplo cardíaco descrito. En el neonato con estenosis significativa, la permeabilidad del ductus arterioso mantiene un flujo pulmonar suficiente como para ocultar los efectos de la obstrucción en los primeros días o semanas; una vez este conducto se ocluye de forma progresiva, se manifiesta la hipoxemia.

La crisis de intensa cianosis y disnea es un evento clínico grave que debe deducirse de la anamnesis. Se trata de un episodio súbito de hipoxemia, hiperpnea e irritabilidad que si progresa de forma incontrolada puede llevar a pérdida de conciencia, acidosis metabólica,

convulsión y muerte. Suele ocurrir en lactantes con o sin cianosis basal y aparece con la maniobra de Valsalva o el llanto; se invoca el espasmo infundibular, ya primario o secundario a la hiperpnea como sustrato, y se destaca un signo clínico remarcable durante el mismo: acortamiento o desaparición del soplo cardiaco. Por ello, es conveniente no indicar extracciones de sangre y/o utilizar inyectables en lactantes o niños con Fallot, excepto cuando esté estrictamente indicado y a realizar en el ámbito hospitalario (Figura 1) (3, 4).

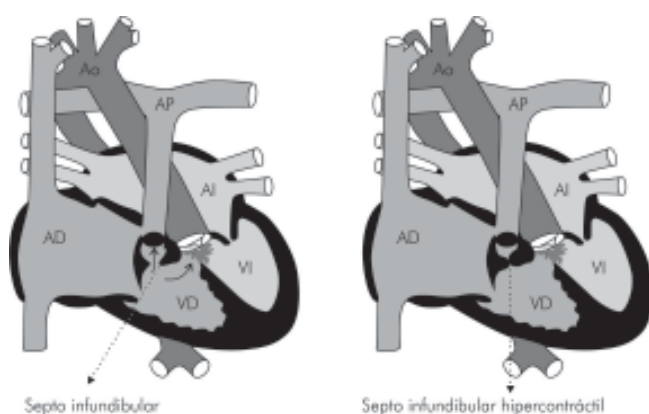


Figura 1. Fisiología de las crisis hipóxicas en lactantes con tetralogía de Fallot.

Es en esencia un cuadro sintomático grave que obliga a iniciar un tratamiento farmacológico inmediato con sedación, beta-bloqueadores y/o infusión de bicarbonato en casos extremos; de cualquier modo, ante la presencia de estos episodios se debe planear cuanto antes la cirugía correctora. Contrario a lo expuesto, los lactantes o niños con tetralogía de Fallot pueden estar asintomáticos y sólo manifiestan cianosis y soplo. Asimismo, se remarca que en la palpación precordial se destaca el «corazón quieto», debido a la disminución del flujo pulmonar.

Diagnóstico y exámenes complementarios

La tétrada de Fallot no es sólo la única malformación que se presenta con soplo y cianosis; si bien podemos valernos del patrón electrocardiográfico para sospechar otras malformaciones, la ecocardiografía bidimensional con técnica Doppler y mapeo en color es el pivote diagnóstico esencial. El diagnóstico diferencial debe

considerar entre otras malformaciones: transposición de grandes arterias, atresia tricúspide y corazón univentricular -éstas últimas con estenosis pulmonar asociada-. A continuación se describe la información que proveen las pruebas complementarias en Fallot.

El ECG muestra como dato relevante el crecimiento ventricular derecho que se caracteriza por elevada onda R en V1 y/o V2, y la aparición súbita de R/S desde V2 o V3 hasta V6. A este patrón eléctrico en precordiales se le denomina crecimiento de VD tipo adaptación. El voltaje de la onda R en precordiales izquierdas es variable; es pequeño cuando el retorno venoso pulmonar es pobre debido a severa estenosis subpulmonar, o puede ser normal si existe hiperflujo pulmonar, lo que ocurre cuando la estenosis pulmonar es leve y existe, por tanto, mayor retorno venoso pulmonar a las cavidades izquierdas. La radiografía de tórax en la tetralogía clásica muestra un tamaño cardiaco normal adoptando, eso sí, una morfología cardiaca típica en zueco con punta levantada. El segmento pulmonar es cóncavo y el flujo pulmonar es disminuido. El arco aórtico derecho se sospecha por la impronta derecha que produce sobre la tráquea (Figura 2).

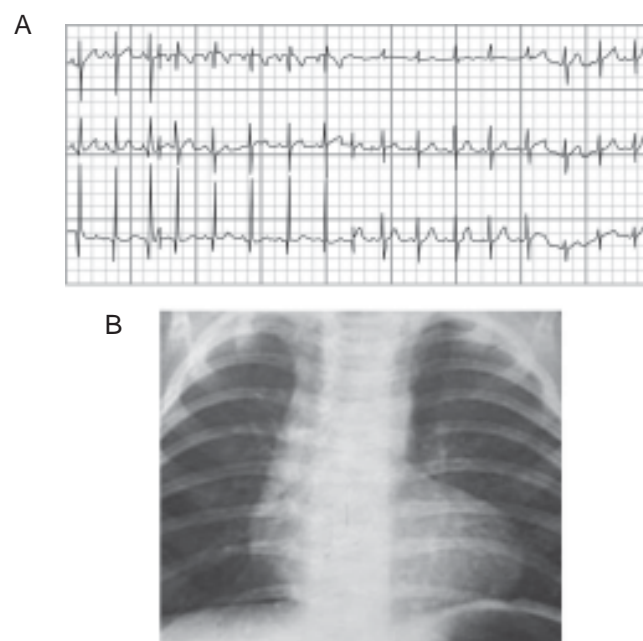


Figura 2. A: Electrocardiograma típico de tetralogía de Fallot, con desviación del eje a 120° e hipertrofia ventricular derecha. B: Radiografía de tórax típica en un paciente con tetralogía de Fallot, con presencia de punta levantada por hipertrofia ventricular derecha e hipoflujo pulmonar.

La ecocardiografía bidimensional es la exploración diagnóstica por excelencia. Desde la ventana subcostal se proyecta el eje sagital del ventrículo derecho que demuestra el defecto interventricular subaórtico y el desplazamiento izquierdo del septo infundibular obstruyendo la vía de salida ventricular derecha. Esta ventana es útil sobre todo en neonatos o lactantes. El eje largo paraesternal demuestra la amplia comunicación interventricular y el origen biventricular de la aorta que usualmente está dilatada; con un ligero movimiento del transductor hacia el hombro izquierdo, se logra visualizar la estrecha vía de salida del ventrículo derecho derivada del desplazamiento anterior, cefálico e izquierdo del septo infundibular. Esta proyección permite también medir la unión ventrículo-pulmonar y evaluar la morfología de la válvula pulmonar durante la sístole; por último, el eje corto de grandes vasos identifica la bifurcación de las ramas pulmonares y permite la determinación de su diámetro. La definición del arco aórtico y su posición, así como el calibre de la arteria pulmonar derecha, se identifican desde el hueco supraesternal.

Puede ser útil medir la aorta a nivel del diafragma; se trata de una referencia cuantitativa que se compara con la medida de las ramas pulmonares (ambos diámetros dividido el correspondiente al diafragma debe ser superior a 1,5). El mapeo en color y el estudio Doppler, contribuyen a definir la fisiopatología de la tetrada; la turbulencia de flujo se identifica en la salida del ventrículo derecho. Es frecuente que el patrón Doppler continuo muestre dos morfologías superpuestas: la correspondiente al nivel subvalvular con su imagen cóncava derecha, y la que se deriva de la estenosis valvular pulmonar (Figura 3) (5).

Otras técnicas de imagen -resonancia magnética, tomografía- incluido el cateterismo cardiaco, no tienen indicación para el diagnóstico excepto ante posibles asociaciones definidas con poca claridad mediante la ecocardiografía.

Tratamiento

Cardiológico

El tratamiento farmacológico con sedación y beta-bloqueadores, puede estar indicado sólo temporalmente en lactantes pequeños o neonatos sintomáticos con crisis hipóxicas, si bien se hace énfasis en que ante este cuadro clínico se debe planear de inmediato la cirugía correctora. Sólo en raros casos con anatomía muy desfavorable (coronaria anómala que cruza el infundíbulo

en un neonato de bajo peso) se puede intentar una valvuloplastia pulmonar con catéter balón por vía percutánea con el objetivo de mejorar el flujo pulmonar e inducir el crecimiento de las arterias pulmonares.

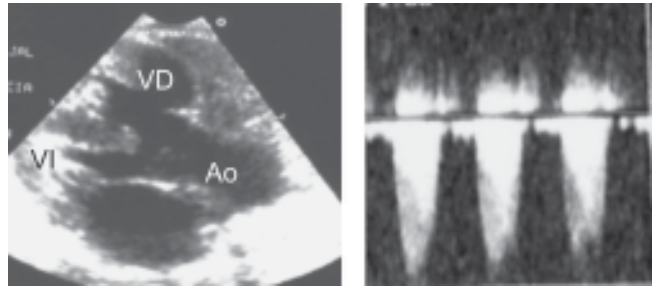


Figura 3. Hallazgos ecocardiográficos en pacientes con tetralogía de Fallot. A: Se aprecia cabalgamiento aórtico sobre la comunicación interventricular. B: Imagen de gradiente de obstrucción pulmonar, donde se superpone (*) el gradiente infundibular sobre el total.

Quirúrgico

En la actualidad el tratamiento de elección es la corrección total quirúrgica que se puede llevar a cabo de forma electiva entre el periodo neonatal y los tres a seis meses de edad, o antes si presentan crisis hipoxémicas y/o cianosis severa. La fístula sistémico-pulmonar se indica sólo en casos excepcionales como primera operación, posponiendo la corrección para una fecha ulterior. La corrección completa consiste en el cierre del defecto interventricular y la desobstrucción pulmonar con ampliación de la vía de salida del ventrículo derecho (6).

En los primeros años de la corrección del Fallot (la primera se realizó en 1954) se efectuaba una infundibulectomía extensa y se implantaba un gran parche de ampliación «trans-anular» extendido hasta el origen de la rama pulmonar izquierda. A través de la infundibulectomía (vía transventricular antigua) se cerraba la comunicación interventricular con un parche. Esta técnica resolvía de forma favorable la obstrucción, pero dañaba, al tiempo y de manera significativa, la función ventricular derecha y generaba insuficiencia valvular pulmonar (7). Con el tiempo, ya en la adolescencia y adultez de los pacientes, se observó una disminución importante de la capacidad funcional al ejercicio debido a insuficiencia valvular pulmonar y/o disfunción ventricular derecha. Esta situación requiere con frecuencia el implante de una prótesis valvular pulmonar (8, 9). El conocimiento de esta evolución acentúa la importancia

de preservar la válvula pulmonar en lo posible y disminuir la extensión de la ventriculotomía. En los últimos años se cierra la comunicación interventricular con parche y se reseca la estenosis infundibular, todo ello por la aurícula derecha (vía transauricular) en aquellos casos con «anillo» y tronco pulmonar normal. Si el «anillo», válvula o tronco pulmonares están estrechos, se abre el tronco pulmonar (vía transauricular-transpulmonar) y a través de éste se realiza una comisurotomía valvular pulmonar; se amplía el tronco pulmonar si procede y se completa la resección de la estenosis infundibular, evitando seccionar el «anillo» pulmonar. Pero si el «anillo» pulmonar es demasiado pequeño, con valores de $Z > -2$, la arteriotomía pulmonar se extiende a través del «anillo» pulmonar (que se quebranta) hasta el infundíbulo (vía transauricular-transpulmonar y transinfundibular o trans «mini» ventricular) en una longitud lo más mínima posible pero suficiente para resolver la estenosis. En aquellos casos con arteria coronaria que cruza el infundíbulo, muy próxima al «anillo» y a su vez, éste es estrecho, se requiere el implante de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Si la experiencia del grupo quirúrgico es amplia, la mortalidad inmediata de la corrección completa debe ser menor de 3% a 5% (10, 24).

Evolución natural y modificada

La supervivencia natural es excepcional más allá de la tercera década de la vida (5%). La mayoría de enfermos con Fallot precisan intervención quirúrgica en el primer

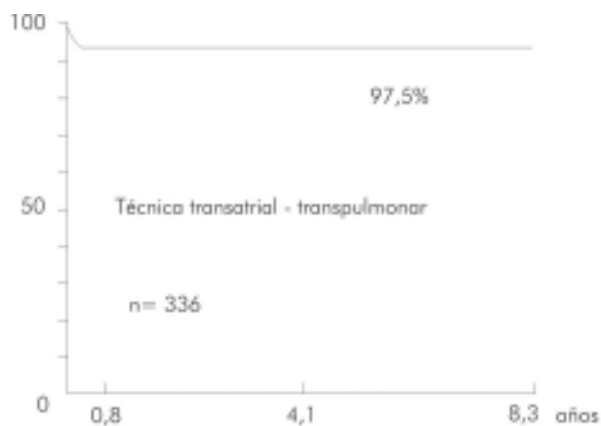
año de vida (80%). La historia modificada por la cirugía correctora, demuestra que la supervivencia es superior a 85% y 90% a 35 y 40 años. Esta información está contrastada por los distintos informes bibliográficos (2, 7, 10) (Figura 4). La mortalidad tardía se relaciona con reoperaciones, arritmias, endocarditis bacteriana o insuficiencia cardiaca congestiva. La muerte súbita -presumiblemente como consecuencia de arritmia ventricular-, tiene una prevalencia global que se sitúa entre 4% y 6%. Un predictor de esta última condición es la prolongación progresiva de la duración del QRS (≥ 180 ms), que se correlaciona a su vez con excesiva dilatación del ventrículo derecho (17).

Seguimiento -residuos y secuelas-

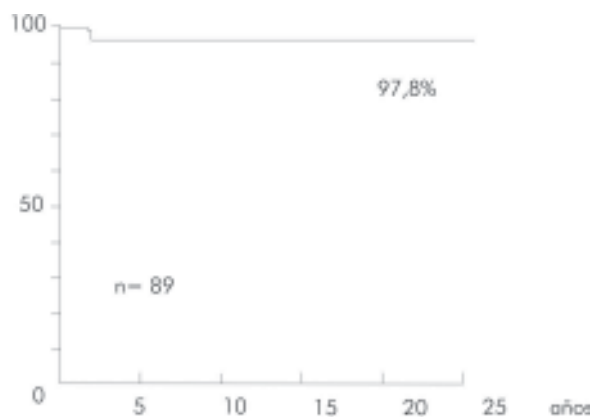
Las secuelas post-operatorias en los enfermos operados, no son infrecuentes. Palabras de Rosenthal (1993) acerca del seguimiento de estos pacientes ya entrados en edad adulta, confirman que están «corregidos sí, curados no»...

Se constatan al menos ocho problemas cardiacos de magnitud variable que requieren atención especializada (14):

1. Cortocircuito residual interventricular.
2. Estenosis localizada de ramas pulmonares (en general relacionadas con cirugía paliativa previa).
3. Estenosis residual subpulmonar y/o a nivel de la unión VD-AP.



Karl T et al. Ann Thorac Surg 1992; edad operatoria (15,3 m)



Alexiou C et al. Ann Thorac Surg 2001; edad operatoria (6,3 m)

Figura 4. Curvas de Kaplan–Meier que demuestran la excelente supervivencia a medio-largo plazo tras la cirugía correctora de la tetralogía de Fallot a baja edad.

4. Insuficiencia pulmonar.
5. Insuficiencia tricúspide.
6. Dilatación e insuficiencia aórtica.
7. Arritmias atriales (flutter o fibrilación auricular) o ventriculares (mono o polimorfos, taquicardia ventricular).
8. Disfunción y dilatación ventricular derecha.

Recomendaciones para el seguimiento

Las revisiones y exploraciones complementarias son esenciales durante el seguimiento post-operatorio y varían según el estado clínico y la modalidad quirúrgica empleada en cada caso. En ausencia de residuos, secuelas o alteraciones hemodinámicas significativas, las revisiones pueden plantearse cada tres a cinco años. La profilaxis antibacteriana se recomienda de por vida, asimismo, deben vigilarse de forma estrecha los efectos secundarios de la medicación antiarrítmica y anticoagulante en aquellos enfermos tratados con estos fármacos.

En cada revisión se recomiendan:

- Evaluación clínica -no cianosis, soplo eyectivo y diastólico de regurgitación pulmonar-.
- ECG -bloqueo de rama derecha, ocasional hemibloqueo anterior izquierdo, duración del QRS, análisis de la repolarización-.
- Radiografía de tórax -ICT normal o aumentado, flujo pulmonar balanceado-.
- Ecocardiograma Doppler color -valoración de regurgitación valvular, estenosis o cortocircuito residual.

Para evaluar la capacidad funcional del paciente y/o detectar arritmias (con o sin impacto clínico manifiesto), se indica prueba de esfuerzo y Holter de ECG. En enfermos con marcapaso endocavitario definitivo implantado por bloqueo auriculoventricular completo, se requiere control de la función del dispositivo de manera regular. En esta etapa post-operatoria, cuando se sospecha que las secuelas deterioran paulatinamente la calidad de vida de nuestros enfermos, o cuando los estudios realizados no son lo suficientemente confiables y/o dejan dudas razonables, se requieren otras exploraciones específicas.

La resonancia magnética cardiovascular es una técnica excelente para definir estos problemas y obtener datos fisiológicos de la función biventricular al tiempo

que determina la magnitud de la regurgitación pulmonar. El estudio de la perfusión pulmonar con isótopos, también es una técnica útil para cuantificar alteraciones regionales secundarias a estenosis localizadas de las arterias pulmonares (13, 23).

Intervenciones y reoperaciones

Una vez definidos los problemas residuales y su repercusión clínica, puede ser necesario recurrir a intervenciones quirúrgicas o con catéter para corregirlos (14).

Procedimientos eléctricos

1. Estudio electrofisiológico para inducir arritmia con supresión concomitante de vías anómalas.
2. Implante de desfibrilador automático frente a arritmias ventriculares graves.

Reoperaciones debido a

1. Comunicación interventricular residual significativa (cortocircuito superior a 1,5:1).
2. Obstrucción residual a nivel infundibular y/o distal cuando existe estenosis adyacente al origen de las arterias pulmonares debido a parche trans-anular o para reemplazar un conducto VD-AP estenótico y calcificado (gradiente \geq a 50 mm Hg).
3. Implante de válvula pulmonar protésica por regurgitación severa (incapacidad funcional, insuficiencia cardíaca).
4. Anuloplastia tricúspide.

Procedimientos por catéter

1. *Stent* único o múltiple en estenosis localizada de ramas pulmonares.
2. Oclusión de una comunicación interauricular residual o foramen oval permeable por medio de dispositivo mecánico.
3. Implante de *stent* valvulado en conducto VD-AP estenótico y/o con regurgitación asociada.

El implante percutáneo de *stent* valvulado en posición pulmonar, es una alternativa a la prótesis pulmonar quirúrgica. Es de reciente aplicación y los resultados todavía están bajo evaluación. Su limitación es la presencia de un diámetro del tracto de salida ventricular mayor a 30 mm (15, 16) (Figuras 5 y 6).

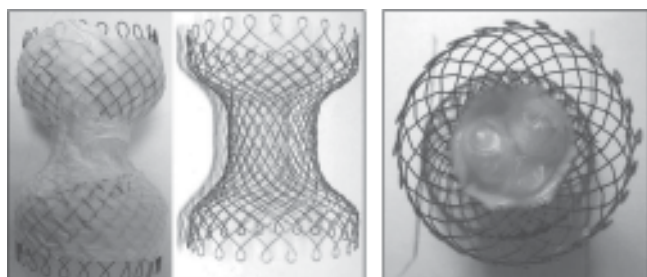


Figura 5. Válvula porcina montada en stent para implante percutáneo. Tomada con permiso de: Boudjemline Y, Agnoletti G, Bonnet D, Bonhoeffer P. Percutaneous Pulmonary valve replacement in a large righth ventricular outflow tract: a experimntal Study. JACC 2004; 43: 1082-87.

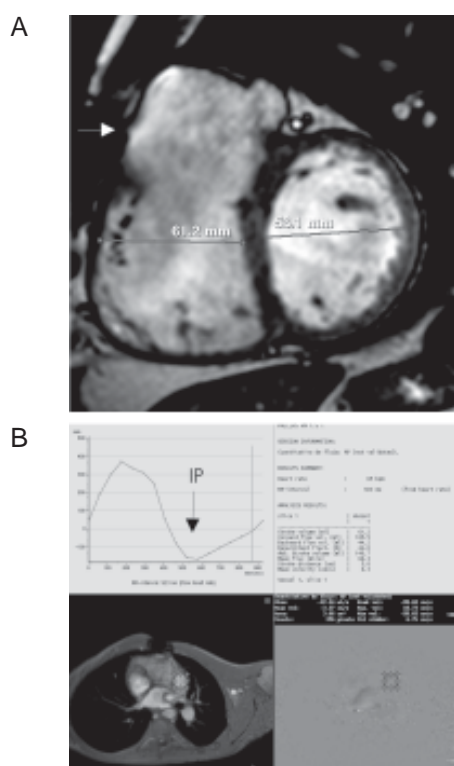


Figura 6.A: imagen RMC en eje corto que muestra dilatación aneurismática de la salida ventricular derecha (flecha). B: determinación del flujo pulmonar, obsérvese en diástole la insuficiencia pulmonar (IP).

Inter-relación entre duración del QRS, grado de insuficiencia pulmonar, dilatación y disfunción del ventrículo derecho

La dilatación significativa y progresiva del ventrículo derecho debida a insuficiencia pulmonar moderada a severa -en ocasiones con la contribución de insuficiencia tricúspide- se observa de forma tardía, décadas después de la corrección completa y es predominante en aquellos enfermos que requirieron parche trans-anular con o sin extensa infundibulectomía (17, 18). Esta zona del tracto de salida del ventrículo derecho se muestra aquinética. Con el tiempo, la dilatación del mismo provoca retraso en la conducción intraventricular promoviendo una prolongación evolutiva de la duración del QRS, que cuando alcanza valores ≥ 180 ms se transforma en parámetro de riesgo para muerte súbita o arritmia ventricular grave (19, 20). Asimismo, la fracción de eyección del ventrículo derecho se deteriora significativamente con el transcurrir del tiempo y provoca síntomas y disminución de la capacidad funcional frente al ejercicio. Todo lo expuesto mejora o se estabiliza tras el implante de una prótesis pulmonar (21-23).

En determinados enfermos se constata un comportamiento restrictivo del ventrículo derecho -patrón Doppler pulmonar con onda a presistólica- que se caracteriza por la interrupción precoz de la regurgitación pulmonar en la diástole al elevarse rápidamente la presión diastólica ventricular. Como consecuencia, este ventrículo no está tan dilatado y su volumen de eyección es mayor. Ello justifica una mejor adaptación clínica al esfuerzo de los enfermos, por lo que esta condición se considera «protectora» o favorable en la evolución tardía (24).

Embarazo

En enfermas sin corrección quirúrgica -con o sin paliación- el embarazo tiene un riesgo considerable, en especial cuando la saturación arterial es menor de 85%; la cianosis se agrava debido al incremento del corticir-

Tabla 1
PATOFISIOLOGÍA DE LA INSUFICIENCIA PULMONAR

| | Desfavorables | Favorables |
|------------------------------------|--|--|
| Covariables que influyen | Estenosis de ramas pulmonares Hipertensión pulmonar | Fisiología restrictiva diastólica del ventrículo derecho |
| Sustrato de insuficiencia pulmonar | Aneurisma, aquinesia infundibular Ausencia válvula pulmonar Post valvulotomía o valvuloplastia en EVP Post corrección de Fallot: Parche transanular Exagerada infundibulectomía | Corrección quirúrgica por vía trans-auricular Conservación de anillo pulmonar Insuficiencia pulmonar aislada |

cuito derecha a izquierda como consecuencia de hipotensión y disminución de las resistencias periféricas que conlleva la propia fisiología de la gestación. En enfermas con corrección total, el riesgo del embarazo está en relación con el estado clínico y la magnitud de las secuelas y residuos. Con buen estado hemodinámico -cercano a la normalidad- dicho riesgo es bajo y similar al de la población normal; por el contrario, cuando existe obstrucción residual significativa o en presencia de ventrículo derecho muy dilatado debido a regurgitación pulmonar, tricúspide o ambas, el volumen circulatorio aumentado durante la gestación puede provocar insuficiencia cardíaca derecha grave o arritmia limitante. En cualquier caso, el cardiólogo especialista en cardiopatías congénitas debe colaborar con el obstetra en el seguimiento del embarazo.

Conclusiones

La corrección quirúrgica precoz, en forma electiva entre los tres y seis meses de vida respetando en lo posible la integridad valvular pulmonar por vía transauricular o transpulmonar, sería hoy la primera elección en estos enfermos, puesto que evita al máximo las alternativas paliativas que distorsionan severamente la anatomía pulmonar y favorecen la presencia de estenosis residuales al seguimiento. El seguimiento de estos pacientes debe ser de por vida, y con mayor énfasis en los casos de parche trans-anular, por su alta relación con la insuficiencia pulmonar, dilatación del ventrículo derecho y arritmias a largo plazo. El surgimiento de nuevas técnicas no invasivas como la resonancia magnética nuclear, favorece el seguimiento de las complicaciones tardías y facilita decidir el momento óptimo para indicar un reemplazo valvular pulmonar.

Bibliografía

1. Anderson R, Winberg P. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2005; 15 (suppl 1): 38-47.
2. Castaneda AR, Mayer JE. Tetralogy of Fallot. En: Stark J, de Leval M, editores. *Surgery for congenital heart defects*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1994. p. 405-416.
3. Maroto Monedero C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz Sarachaga I, Zabala Argüelles I. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.
4. Bertranou E, Blackstone E, Hazelring J, et al. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1978; 42: 458-466.
5. Valdés-Cruz L, Cayré R. Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease: an embryologic and anatomic approach. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1998. p. 391-408.
6. Reddy VM, Liddicoat JR, McElhinney DB, et al. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: S592-6.
7. Dietl CA, Torres A, Cazzaniga M, Favoloro R. Right atrial approach for surgical correction of TOF. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 546-51.
8. Baker C. Severe pulmonary insufficiency should be aggressively treated. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl 1): 64-67.
9. Oliver Ruiz JM. *Cardiopatías congénitas del adulto*. Tesis doctoral. Universidad Autónoma de Madrid; 1997. p. 77-88.
10. Brizard CP, Mas C, Sohn YS, et al. Transatrial-transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 770-9.
11. Mijboorn Z, Szatmari A, Keckers JW, et al. Cardiac status and health related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 883-891.
12. Rosenthal A. Adults with tetralogy of Fallot –repaired, yes; cured, no. *N Engl J Med* 1993; 329 (9): 655-6.
13. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of TOF: are we operating too late? *Am J Cardiol* 2000; 36: 1670-75.
14. Canadian adult congenital heart defects network. Recommendations for the management of adults with heart disease –2001. Part 2, Section VIII. Disponible en: www.chanet.org
15. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA, et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. *JACC* 2002; 39: 1664-9.
16. Boudjemline Y, Agnoletti G, Bonnet D, Bonhoeffer P. Percutaneous Pulmonary valve replacement in a large right ventricular outflow tract: a experimntal Study. *JACC* 2004; 43: 1082-87.
17. Gatzoulis M, Clark A, Cullen S, et al. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of TOF. Restrictive physiology predicts superior exercise performance. *Circulation* 1995; 91: 1775-81.
18. Bouzas B, Kilner Ph, Gatzoulis M. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *Eur Heart J* 2005; 26: 433-39.
19. Dietl CA, Cazzaniga M, Dubner S, et al. Life-threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of TOF. Comparison between transventricular and transatrial approaches. *Circulation* 1994; 90: 117-12.
20. Gatzulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 63-67.
21. Kanter K, Budde J, Parks J, et al. One hundred pulmonary valve replacements in children after relief of right ventricular outflow tract obstruction. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 1801-7.
22. Borowski A, Ghodzisad A, Litmathe J et al. Severe pulmonary regurgitation late after repair of tetralogy of Fallot: surgical considerations. *Ped Cardiol* 2004; 25: 466-471.
23. Vliegen HW, van Staten A, de Ross A et al. Magnetic resonance imaging to asses the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106: 1703-1707.
24. Gaynor JW. Severe pulmonary insufficiency should be conservatively treated. *Cardiol Young* 2005; 15 (Suppl 1): 68-71.