

Experiencia Médico Quirúrgica en la Atención de la Tetralogía de Fallot.

Luís Antonio González-Ramos*

Norma Patricia Ruiz-Bustamante**

Guillermo López-Cervantes***

Adela Rascón-Alcantar****

Juan Castillo-Aldaco*****

RESUMEN

Introducción: La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita que se caracteriza por sus cuatro componentes de estenosis pulmonar, comunicación interventricular, dextroposición de aorta e hipertrofia de ventrículo derecho. En el hospital los casos de fallecimiento por malformación cardiaca, la tetralogía de Fallot ocupó el décimo lugar en casos de autopsia. El propósito de este trabajo es dar a conocer la experiencia médico quirúrgica que tenemos con esta malformación.

Material y Métodos: Se revisó el expediente clínico de los casos de tetralogía de Fallot que fueron intervenidos quirúrgicamente, variables de interés clínico, hallazgos en estudios de radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma y cateterismo cardiaco. Tipo de cirugía realizada y otras variables de interés que se presentaron antes, durante y después de la operación.

Resultado: La experiencia médica quirúrgica se limitó a 24 casos. El diagnóstico temprano de la existencia de enfermedad cardiaca congénita fue posible por la presencia de cianosis, soplo, alteración en el patrón respiratorio y síndrome dismórfico. El diagnóstico de esta malformación fue con el estudio de ecocardiograma; el cabalgamiento de aorta, el gradiente obstructivo a través del tracto de salida de ventrículo derecho y el estudio del tronco y ramas de arteria pulmonar fueron determinantes para el diagnóstico. En la radiografía de tórax el índice cardiotorácico fue menor de 0.60 en el 57% de los casos. En el electrocardiograma la desviación del eje eléctrico a la derecha y no mayor de 150° se presentó en el 68%. Se encontró una comunicación interauricular como anomalía asociada en un estudio de cateterismo cardiaco. Cuatro (24%) casos operados de cirugía correctiva quedaron con lesiones residuales y la mortalidad quirúrgica global fue de 9(37%) casos.

Discusión: Aunque es posible hacer el diagnóstico temprano de tetralogía de Fallot, el tratamiento quirúrgico en ocasiones es tardío y ello se debió en parte a la escasez de recursos económicos de los programas de apoyo, para la compra de los dispositivos o accesorios que se necesitan en cirugía y por otro lado, a la limitante de equipo médico (falta de sala de hemodinamia) que permite hacer evaluación integral en casos específicos que lo requieren.

Conclusión: Es posible hacer el diagnóstico oportuno de tetralogía de Fallot y realizar cirugía correctiva en casos con buena anatomía y en el futuro tener mejores resultados.

Palabras Clave: Tetralogía de Fallot, cardiopatía congénita cianogena, cianosis.

* Cardiólogo Pediatra del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

** Pediatra de Consulta Externa del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

*** Jefe del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

**** Médico Adscrito al Servicio de Patología.

***** Médico Adscrito al Servicio de Patología.

Sobretiros: Dr. Luís Antonio González Ramos, Reforma 355 Nte. Col. Ley 57, Hermosillo Son.

SUMMARY

Introduction: Fallot tetralogy is a congenital heart disease which is characterized by pulmonary stenosis, ventricular septal defect, aortic dextroposition and right ventricular hypertrophy. In our hospital the death cases for cardiac malformation the Fallot tetralogy occupied the tenth place in all autopsy cases. The purpose of this paper is to present our medical and surgical experience of this malformation.

Material and Methods: We reviewed the clinical records of the Fallot tetralogy cases that were surgically treated, and variables where chest x ray findings, EKG, echocardiogram and cardiac catheterization, the type of surgery performed and other variables presented before, during or after surgery also were reviewed.

Results: Our medical and surgical experience was limited to 24 cases. Early diagnosis was made possible due to the cyanosis, murmur, respiratory pattern and a dysmorphic syndrome. Echocardiogram was the key to diagnosis for overriding of the aorta, right ventricular outlet obstructive gradient and status of pulmonary arteries and its branches. Chest x ray cardiothoracic index was less than 0.60 in 57% of all cases. In 68% of our cases EKG electrical axis with a shift to the right no more of 150° was detected. We found an atrial septal defect in one of cardiac catheterization study. Four (24%) cases who underwent corrective surgery have had residual lesions and the global surgical mortality was of 37% (9 cases).

Discussion: Although it is possible to make an early diagnosis for Fallot tetralogy, the surgical treatment was occasionally delayed mostly due to lack of economic resources of the support program groups and the restricted medical equipment that allows to make a complete evaluation in more specific cases that require it.

Conclusion: It is possible to make an early diagnostic for Fallot tetralogy and to do corrective surgery in cases where the anatomy permits to do so and in the future have a better outcome.

Key Words: **Tetralogy of Fallot, congenital heart disease with cyanosis, cyanosis.**

INTRODUCCIÓN

La tetralogía de Fallot es una malformación cardiaca congénita que se caracteriza por sus cuatro componentes: 1) estenosis infundibular (requisito indispensable para el diagnóstico) aunque generalmente existe estenosis valvular pulmonar asociada 2) comunicación interventricular, 3) dextroposición de aorta, y 4) hipertrofia del ventrículo derecho. Esta malformación se origina por alteraciones a nivel conal durante la embriogenesi.

El conjunto de defectos que constituyen esta malformación fue descrito inicialmente por el danés Nicholas Stensen en 1673 y posteriormente hubo otras publicaciones referentes a esta patología como la de James Hope, Thomas Peacock y Thomas Watson. Sin embargo, en 1888 el francés Etienne Louis Arthur Fallot hizo una correlación clínica y describió con precisión esta patología con sus cuatro componentes en el trabajo publicado con el título “Contribution to the pathologic anatomy of morbus caeruleus” en el que indica que se trata de una tetralogía por lo que lleva su nombre¹.

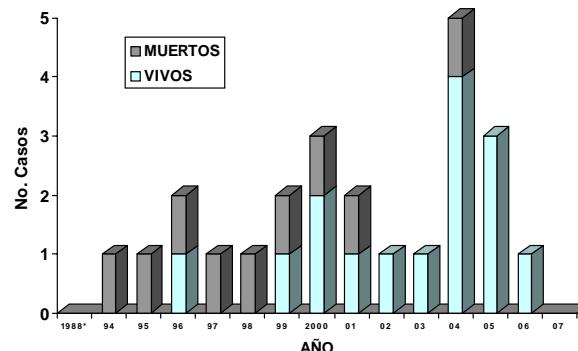
La prevalencia de esta malformación es variable en la literatura según el autor y se ha reportado de 2.5 a 3.5 por 1000 nacidos vivos². Nosotros previamente reportamos esta malformación dentro de los primeros diez lugares en casos de anomalías cardiovasculares en autopsia³.

El propósito de este trabajo es dar a conocer la experiencia médica-quirúrgica que tenemos con esta malformación en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

MATERIAL Y MÉTODOS

De la bitácora de registro de intervenciones quirúrgicas del hospital se obtuvo el nombre y el número de expediente de los casos que fueron intervenidos quirúrgicamente por cardiopatía congénita tipo tetralogía de Fallot desde el inicio de la cirugía cardiaca en nuestro hospital en 1998 hasta diciembre de 2007 (Figura 1). Se han realizado en ese periodo un total de 377 intervenciones quirúrgicas y con diagnóstico de tetralogía de Fallot se encontraron 24(6%). Del servicio de archivo clínico del hospital se obtuvo el expediente para corroborar el diagnóstico registrado y revisar variables de interés clínico como número de intervenciones quirúrgicas por año, lugar de origen,

Figura 1
TETRALOGÍA DE FALLOT
Distribución anual de Cirugías.



edad de ingreso al hospital, sexo, edad, antecedente de hermano con enfermedad cardíaca, número de gestación, sufrimiento fetal, vía de nacimiento, presencia de síndrome dismórfico, peso al nacer, edad de los padres, escolaridad y actividad laboral, edad de inicio de síntomas y/o signos, síntoma inicial, manifestaciones clínicas reportadas, estado nutricional, complicaciones clínicas, revisar el expediente radiológico con el fin de seleccionar la radiografía más representativa y medir el índice cardiotrácico, determinar las características del pedículo vascular y vascularidad pulmonar; revisar los estudios de electrocardiograma y reportar sus hallazgos; revisar el estudio de ecocardiograma grabado en video VHS, describir las anomalías encontradas en él y analizar los gradientes a través de la obstrucción ventricular derecha; describir el número de casos con estudio hemodinámico y hallazgos; tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la primera operación, tipo de cirugía y técnica desarrollada, tiempo de pinzamiento aórtico y circulación extracorpórea en casos de cirugía correctiva, complicación transoperatoria, defectos residuales en cirugía correctiva, tiempo de estancia en terapia intensiva y uso de ventilador, complicaciones que presentaron los pacientes que fallecieron; y tiempo de seguimiento a través de consulta externa y condición clínica en que se encontraron en su última revisión.

RESULTADOS

En la bitácora de intervención quirúrgica se encontraron 27 casos registrados de cardiopatía congénita tipo tetralogía de Fallot y al hacer la revisión del expediente clínico se excluyeron tres casos al no corresponder el diagnóstico (el primero de estos correspondió a una comunicación interventricular, el segundo a una atresia pulmonar con tabique intacto y el tercero a una tumoración). Para el propósito de este trabajo un total de 24 casos con diagnóstico de cardiopatía congénita tipo tetralogía de Fallot intervenidos quirúrgicamente fueron revisados. La mitad de los casos atendidos tuvieron su lugar de origen en la capital (12 casos) y la otra mitad fuera del municipio correspondiendo 11(46%) casos a los municipios del área norte y 1 caso (4%) a los del sur del Estado. Al momento de ingreso al hospital, la edad varió de recién nacido a quince años; 15 (62%) casos fueron vistos en los primeros once meses de vida; 5(21%) casos entre los 12 - 24 meses de edad y 4(17%) casos después de los veinticinco meses. En relación al género se encontró 14(58%) casos de sexo femenino y 10(42%) masculino con una relación de 1.4 a 1. Ningún caso presentó antecedente de hermano con enfermedad cardíaca congénita; 10(42%) fueron producto de la gesta I y II, 14(58%) casos de la gesta III a V, y 1(4%) caso tuvo antecedente de sufrimiento fetal e hipoxia neonatal. Su nacimiento fue por vía vaginal en 18(75%) y en 6(25%) casos por cesárea. Dos (9%) casos presentaron síndrome dismórfico, uno de ellos trimsomía 21 y otro con artrogrisis. Cuatro (17%) casos tuvieron un peso al nacer menor de 2,500 gramos, 15 (63%) casos 2,500 a 4000 gramos,

2(8%) casos mayor de 4001 gramos y 3(12%) casos no se determinó. La edad promedio del padre fue 32.5 años (17 a 41) y de la madre 28.3 años (18 a 42). El nivel de escolaridad de los padres 13(54%) fue secundaria, 4(17%) preparatoria, 7(29%) no se determinó; en 16(67%) madres tuvieron nivel de secundaria, 2(8%) preparatoria, 1(4%) analfabeta y 5(21%) no se determinó. La actividad laboral de los padres fue jornalero u oficio en 20((83%), 1(4%) desempleado y no se determinó en 3(12%). La edad de inicio de síntomas y/o signos fue en los primeros 3 meses en 20(84%) casos y de éstos 14(70%) los hizo en el primer mes de vida; 3(12%) a los seis meses y solo 1(4%) a los 24 meses. El síntoma o signo inicial fue cianosis en 12 (50%), soplo en 10(42%) y taquipnea 2(8%). Las manifestaciones clínicas reportadas: cianosis 24 (100%) casos, soplo precordial 24(100%), llanto e irritabilidad 6(25%) casos, fatiga 4(17%), disnea 4(17%), taquipnea 3(12%), signos de dificultad respiratoria 2(8%), cuadros respiratorios de repetición 2(8%), astenia y adinamia 2(8%) y los siguientes síntomas y signos se encontraron en 1(17%) ocasión: depresión, cefalea retraso motor, retraso en crecimiento, epistaxis, hiporexia, palpitaciones, precordio hiperdinámico hipocratismo digital y estremecimiento. Los hallazgos del examen físico reportados son soplo 24(100%), cianosis en 24(100%), segundo ruido único 12(50%), precordio hiperdinámico 11(46%), hipocratismo digital 9(38%), ápex en 4 E.I.C.Izq. 3(21%), parálisis facial 1(4%). Cuatro (17%) casos presentaron desnutrición y (4%) talla por debajo del 3^a percentil. Presentaron complicaciones antes del procedimiento quirúrgico 14(58%) casos: crisis de hipoxia 10(42%), y otras complicaciones reportadas en una ocasión policitemia, parálisis facial, epistaxis y retraso motor. Se revisó el expediente radiológico en 21(87%) casos, en tres no se encontró la radiografía. El índice cardiotrácico menor de 0.6 % se encontró en 12(57%) casos y mayor de el en 9(43%) con un índice máximo de 0.69 (Figura A). Se observó un

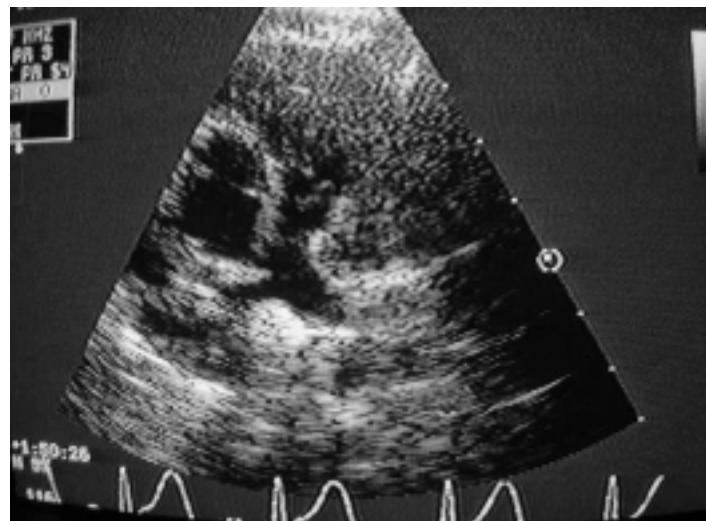


Figura A. - Rx tórax PA. Muestra cardiomegalia con arteria pulmonar excavada, arco aórtico izquierdo y flujo pulmonar disminuido.

Figura B
ECOCARDIOGRAMA



Lado A: Aorta cabalgó el septum ventricular y la pared posterior de la aorta en continuidad con la válvula mitral posterior.



Lado B: Arteria pulmonar de menor diámetro que la aorta, debido a estenosis.

pedículo vascular estrecho con arteria pulmonar excavada, vascularidad pulmonar disminuida y arco aórtico izquierdo en todas las radiografías. En el expediente clínico se obtuvo solo el reporte del electrocardiograma en 10 casos y en otros 9 casos este estudio pudo ser revisado. En los 19(79%) electrocardiogramas presentaron ritmo sinusal con eje eléctrico entre 100 y 150° en 13(68%) y entre 151 y 170° 5(26%) casos y solo uno en 180° que correspondió al caso que presentó canal auriculoventricular. Tuvieron hipertrofia ventricular derecha pura y transición súbita en V₁ y V₂. Se revisaron 8(33%) estudios de ecocardiograma grabados en video VHS y en todos se encontró comunicación interventricular, cabalgamiento de aorta no mayor del 50%, continuidad con la válvula mitral (Figura B); hipertrofia de la pared ventricular derecha, y obstrucción en el tracto de salida ventricular derecho; en esta área el color se mostró turbulencia y al doppler continuo la velocidad máxima del flujo sanguíneo registrada varió de 3.53 m/s a 4.62 m/s. con un promedio de 4.12 m/s y gradiente de 50 mmHg. a 85 mmHg con un promedio de 69.1 mmHg. Las ramas de la arteria pulmonar fueron confluentes y conectadas al tronco de arteria pulmonar (Figura C). Las anomalías asociadas detectadas con este estudio fueron cinco: dos con comunicación interauricular, (uno de ellos al momento de la cirugía se reportó defecto atrioventricular y en la revisión de este estudio encontramos anomalía en las válvulas con inserción en el borde superior del septum ventricular y flujo de regurgitación tanto lado derecho como izquierdo) y dos con persistencia conducto arterioso, uno de ellos con insuficiencia valvular mitral leve. El cateterismo cardiaco se realizó en 6(25%) casos en el que se demostró cardiopatía congénita tipo tetralogía de Fallot; en tres el estudio se hizo en nuestro hospital y solo se hizo angiografía.

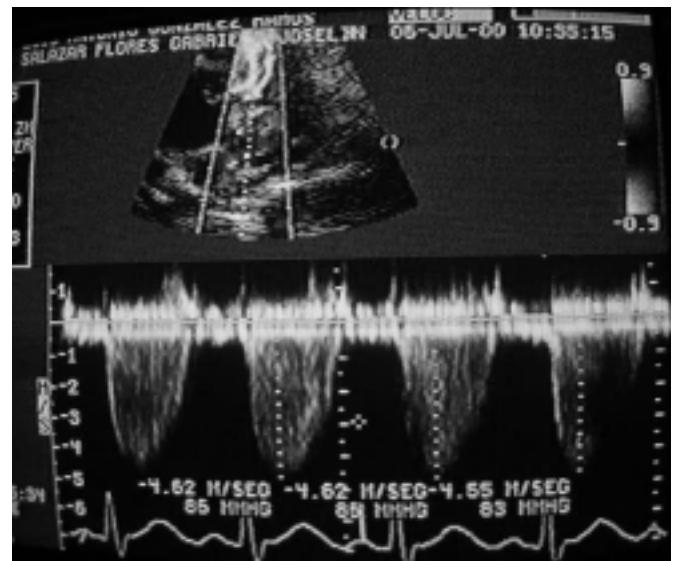


Figura C.- Ecocardiograma Doppler: muestra aumento en la velocidad del flujo sanguíneo en arteria pulmonar debido a estenosis.

cardiografía que se grabó en video VHS para su revisión **debido a que el hospital no cuenta con sala de hemodinamia hasta el momento actual** y los tres restantes el estudio de cateterismo cardiaco se realizó en hospital privado. En uno de ellos se reportó comunicación interauricular como anomalía asociada. La edad al momento del diagnóstico de la cardiopatía fue en los primeros once meses de vida en 17(71%) casos y en este grupo 6(35%) casos se estableció en el periodo neonatal. En 4(16%) casos el diagnóstico se estableció entre los doce y cuarenta y ocho meses de edad y en 3(13%) casos después de

los veinticinco meses; uno de estos se diagnosticó y se hizo cirugía paliativa en otro hospital y estado de la república. Cuatro cirujanos cardiovasculares voluntarios han realizado las intervenciones quirúrgicas en nuestro hospital; el primero realizó una cirugía paliativa y una correctiva, el segundo de ellos cinco cirugías paliativas con una reintervención temprana y cinco correctivas, el tercero una cirugía paliativa y catorce correctivas y el último solo una cirugía correctiva. El tiempo promedio de espera para la primera cirugía después de haber establecido el diagnóstico de la malformación fue 21.3 meses y un 50 % de los paciente entre 5.5 y 31.5 meses. Un total de 29 intervenciones quirúrgicas, 8(28%) procedimientos paliativos tipo fístula Blalock-Taussig y 21(72%) correctivos. En 21(88%) casos la operación del corazón se hizo en los primeros cuatro años de edad y de estos en 15(71%) casos en los primeros 2 años de edad; y en 3(12%) casos después de los 5 años edad, uno de ellos se operó a los 10 años. En 7(29%) casos se hizo cirugía paliativa y una reintervención quirúrgica como primer tiempo quirúrgico y en 17(71%) casos cirugía correctiva como primer tiempo quirúrgico. En los operados de cirugía paliativa la edad varió de 3 a 36 meses y en los operados de cirugía correctiva la edad varió de 9 a 120 meses. La mortalidad global 9(37%) casos; 3(12%) para cirugía paliativa y 6(25%) casos de cirugía correctiva. Diez (42%) casos presentaron anomalía asociada durante la operación correctiva (Cuadro 2) y en orden de frecuencia fue la comunicación interauricular en 5(29%) casos, persistencia de conducto arterioso en 2(12%) casos, persistencia de vena cava superior izquierda en 1(6%) caso, estenosis proximal de rama izquierda de arteria pulmonar en 1(6%) caso y canal atrioventricular 1(6%). La técnica quirúrgica para la corrección fue ventriculotomía con infundibulectomía y colocación de parche de pericardio antólogo y cierre de la comunicación interventricular con parche de dacrón. El tiempo de aorta pinzada y circulación extracorpórea fueron reportados en 12(70%) casos y tuvieron una variación de 66 a 135 minutos con promedio de 95.1 minutos de aorta pinzada; y de 80 a 165 minutos con promedio de 130 minutos de circulación extracorpórea. Durante la intervención quirúrgica las complicaciones que se presentaron fueron: desgarro de fístula y sangrado, lesión de 3 mm. en pared posterior de aurícula izquierda, fibrilación ventricular, desgarro del septum a nivel del parche interventricular del lado derecho, hemotorax, disfunción del cabezal de la bomba y edema cerebral y apertura de pleura derecha (Cuadro 1). En los operados de cirugía correctiva (Cuadro 3) 4(24%) casos quedaron defecto residual 3 casos con comunicación interventricular residual; uno de ellos desarrolló cuadro clínico de insuficiencia cardiaca por lo que se hospitalizó para manejo, actualmente se encuentra estable, recibe medicamento con digital y diurético y en clase funcional I de la clasificación de la New York Heart Assosiation. Los otros dos con comunicación interventricular residual se encontraron libres de síntomas en su última revisión. El caso de la obstrucción residual pulmonar clínicamente se encuentra en clase funcional I

Cuadro 1
TETRALOGÍA DE FALLOT
(Complicaciones Quirúrgica Reportadas Durante la Cirugía)
Nº 24

DESGARRO DE FISTULA.
 LESIÓN DE PARED POSTERIOR DE AURICULA IZQUIERDA.
 FIBRILACION VENTRICULAR.
 DESGARRO DEL SEPTUM INTERVENTRICULAR DERECHO.
 HEMOTORAX.
 DISUNCION DE BOMBA DE CIRCULACION EXTRACORPOREA.
 EDEMA CEREBRAL.
 APERTURA DE PLEURA DERECHA.

Cuadro 2
TETRALOGÍA DE FALLOT
Nº 24
(ANOMALÍAS ASOCIADAS)

	No. Casos	%
COMUNICACIÓN INTERARICULAR*.	6	24
PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIOSO.	2	8
ESTENOSIS DE RAMA IZQUIERDA DE ARTERIA PULMONAR.	1	4
PERSISTENCIA DE VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA.	1	4
TOTAL	10	

* Canal atrio-ventricular un caso.

Cuadro 3
TETRALOGÍA DE FALLOT
(LESIONES RESIDUALES EN CIRUGÍA CORRECTIVA)
Nº 17

	No. Casos	%
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR.	3	18
ESTENOSIS PULMONAR*.	1	6

*Ecocardiograma gradiente 57 mmHg.

de la New York Heart Association, el ecocardiograma de control a 86 meses de operado mostró una velocidad de 3.82 m/s con un gradiente de 58 mmHg. De los días de estancia en terapia revisamos 15 casos de los que eliminamos uno por presentar una complicación fuera de lo común; por lo que el tiempo de estancia en 14 casos fue de 3 a 25 con promedio de 6.8 días; con un tiempo de uso de ventilador mecánico de 1 a 12 y promedio de 3.8 días. Las complicaciones reportadas en terapia intensiva en pacientes que fallecieron fueron: sangrado transtorácico y coagulación intravascular diseminada; choque

cardiogénico, insuficiencia renal aguda edema cerebral disfunción orgánica múltiple, sepsis, neumonía intrahospitalaria, síndrome de bajo gasto, miocardio contundido, desequilibrio hidroelectrolítico y acido base, hematuria post-bomba, hematoma superior de estereotomía y dehiscencia de herida quirúrgica, atelectasia pulmonar y quilotórax. Siete (41%) casos que sobrevivieron a la operación correctiva se vieron en consulta externa durante el año 2007 con un tiempo promedio de 51 meses (1-86 meses) se encuentran en clase funcional I de la clasificación de la New York Heart Assosiation; incluyen dos casos que quedaron con lesión residual; uno de ellos recibe medicamento con digital y diurético. Los otros 10(59%) casos se perdió su seguimiento ya que uno fue visto por última vez en 2006, tres en 2005, uno en 2004 y otro 2001 y cuatro casos no regresaron a control después de su egreso de hospital (uno de ellos se traslado a otra institución del sector salud por ser derechohabiente).

DISCUSIÓN

La experiencia en el tratamiento médico-quirúrgico de la tetralogía de Fallot es limitada comparada con otros centros especializados en cardiología donde la mortalidad en el tratamiento quirúrgico es 5-9%⁴. El espectro de esta cardiopatía no solo contempla la malformación en sí sino otros factores de riesgo que influyen en el pronóstico de ella, factores de riesgo cardiaco (anomalía asociada) o anomalías letales no cardíacas, factor socio-económico, tecnología y experiencia del grupo médico quirúrgico, de tal manera que el reconocimiento de estos factores, su análisis clínico y su significado en la patogénesis es parte importante de la investigación⁵. En nuestro hospital la cirugía cardiovascular se inició en 1988 y en 1994 se hizo la primera operación paliativa en tetralogía de Fallot y la cirugía como primer tiempo quirúrgico de operación correctiva en 1999. Alrededor de la mitad de los casos que estudiamos provienen del municipio de Hermosillo donde se tuvo acceso a la atención médica especializada lo que permitió el diagnóstico temprano de esta cardiopatía al solicitar la intervención oportuna del Cardiólogo Pediatra; esto llevó a que las manifestaciones clínicas iniciales sean variadas ya sea por la sola presencia de una cromosomopatía que lleva la necesidad descartar una malformación cardíaca o bien signos o síntomas sutiles desde un soplo pequeño, cianosis tenue o patrón respiratorio irregular como manifestación inicial de la cardiopatía como se presentó en nuestro estudio. El nivel socioeconómico y cultural son factores determinantes en nuestra población de escasos recursos; lo que representó un problema para el tratamiento quirúrgico paliativo o correctivo debido al alto costo de los insumos que se requieren al momento de la operación y la limitación de los programas de apoyo. El diagnóstico temprano de esta cardiopatía fue posible en 17(7%) casos con el estudio del ecocardiograma; con él se precisó otras anomalías cardiovasculares asociadas, factor importante a determinar prin-

cipalmente para el momento de la cirugía correctiva de Fallot ya que actualmente la tendencia a corrección temprana de esta cardiopatía se inició a partir de 1989⁶. Nuestro hospital no cuenta con sala de hemodinamia y hoy día continua siendo una necesidad al hacer intervenciones quirúrgicas de casos complejos ya que este estudio invasivo complementó la evaluación sobre todo cuando se sospechó de anomalías asociadas a donde el ultrasonido no tiene acceso; o se precisan las anomalías mejor con este procedimiento sobre todo en casos de anomalías raras que elevan la morbi-mortalidad de la cirugía⁷. Aún cuando se operaron más casos del género femenino, esta cardiopatía es suele verse con mayor frecuencia en el género masculino. La mayoría de los casos estudiados provinieron de familia con varios hijos, con un nivel educacional medio bajo y por consiguiente con un oficio de actividad y escasos ingresos económicos; no tuvieron control durante la gestación; en el mayo número de casos presentaron el nacimiento por vía natural; su peso fue dentro de lo normal en el 63% de los casos, y no se refirió antecedente de sufrimiento fetal o hipoxia neonatal. Se presentó una cromosomopatía tipo trisomía 21 que por sí sola motivó la evaluación por el cardiólogo ya que además de ser la cromosomopatía más frecuente, el 40 a 50% de los casos presenta cardiopatía asociada y la tetralogía de Fallot es la más frecuente de las patologías cardíacas complejas después del canal atrioventricular⁸. El síndrome dismórfico, la cianosis, soplo precordial y alteración en el patrón respiratorio fueron los signos o síntomas iniciales que motivó la intervención del Cardiólogo-Pediatra, por lo que no se espera que se presenten todas las manifestaciones clínicas al momento de la revisión de los casos con esta cardiopatía ya que no solo va a depender de la severidad de la tetralogía de Fallot sino del momento en que hizo el diagnóstico con los recursos tecnológicos como sucedió en esta revisión. Las complicaciones clínicas como la crisis de hipoxia, suele ser la más frecuente con o sin alteración neurológica y la policitemia en respuesta a hipoxemia crónica se presentaron como ya se ha descrito en estos casos⁹. La alteración en el estado nutricional que se presentó pudo tener relación con su situación socio-económica y solo en un caso se documentó alteración en la talla al encontrarse por abajo del 3^a percentil situación descrita en estos casos donde los niños pueden tener corta estatura. Los estudios de radiografía de tórax suelen mostrar poco crecimiento de la silueta cardíaca situación que se presentó en nuestro estudio donde menos de la mitad, 43% de los casos presentó cardiomegalia I grado (Figura A). Los gradientes de presión medidos a través del ecocardiograma fueron variables y reflejaron la severidad de la obstrucción. Las intervenciones quirúrgicas cardiovasculares se iniciaron con cirujanos pediatras en el cierre del conducto arterioso; posteriormente fue con cirujanos cardiovasculares voluntarios y programas de apoyo, por lo que diversos factores influyeron en los resultados quirúrgicos por un lado esta el diagnóstico oportuno, factor socioeconómico, tecnología, habilidad y experiencia del cirujano y el manejo y cuidado post-

operatorio así como la vigilancia y monitoreo con estudios de radiografía, electrocardiograma y ecocardiograma. El diagnóstico oportuno se hizo en el 71% de los casos, sin embargo la intervención quirúrgica se realizó en promedio 21.3 meses tiempo después del diagnóstico; en algunos casos la buena anatomía (70%) permitió la corrección completa como parte del tratamiento en un solo tiempo quirúrgico lo que indica que actualmente es posible la cirugía correctiva temprana. Para ello es necesario que se realice con un equipo médico quirúrgico integrado, para que con la curva del aprendizaje en ellos, permita mejores resultados en corto plazo y disminuir el riesgo de complicaciones y/o accidentes quirúrgicos como se presentaron y mejorar el manejo postoperatorio tanto con el uso de ventiladores como prevenir y/o tratar en forma oportuna y adecuada las complicaciones que suelen presentarse y con ello disminuir la morbi-mortalidad postoperatoria teniendo mejores resultados como ha sucedido en otros centros de cardiología¹⁰. En nuestro hospital la mortalidad global es elevada 37% sin embargo, las muertes ocurrieron más frecuentes en los primeros años de inicio para el tratamiento quirúrgico de esta cardiopatía y si analizamos la mortalidad por el tipo de procedimiento quirúrgico, ésta fue mayor en los que se operaron de cirugía correctiva 25%, y el número de casos operados es tres veces

mayor en relación al número de cirugías paliativas donde solo el 12% de los casos fallecieron pero este procedimiento. Considero que el mayor número de operaciones ha llevado a una curva de aprendizaje y con ello las últimas intervenciones quirúrgicas con menor mortalidad.

Los problemas que se presentaron al momento de la técnica quirúrgica desarrollada por el cirujano al momento de la operación y las lesiones residuales después de la cirugía correctiva como comunicaciones interventriculares, obstrucciones del tracto de salida ventricular derecho o insuficiencia valvulares pulmonares y los trastornos del ritmo cardíaco son factores que influyen y pueden condicionar deterioro hemodinámico como se presentó en 3(18%) casos de nuestro estudio; o bien la muerte súbita^{11,12}. Por otro lado la importancia que tiene el seguimiento de estos casos a través de la consulta y su monitoreo con electrocardiograma y ecocardiograma permiten detectar oportunamente las complicaciones tempranas o tardías hecho que se dificulta cuando más de la mitad de los casos (59%) que sobrevivieron a la cirugía correctiva no siguieron su control¹³. Se logra un mayor éxito en el tratamiento médico-quirúrgico de las cardiopatías complejas trabajando en forma coordinada equipo y estableciendo protocolos y programas de seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Sandoval N, Díaz GG, Duhagon P. Tetralogia de Fallot en Cardiología Pediátrica Mc Graw Hill Interamericana 1^a ed 2003; cap(35): 509-27.
- 2.- Kaar SS, Brenner JI, Loffredo C, Nelly CA, Rubin JD. Tetralogy of Fallot “The Spectrum of Severity in a Regional Study, 1981-1985. AJDC 1992; 146: 121-4.
- 3.- Gonzalez RLA, Lopez CG. Anomalías Cardiovasculares en Pediatría detectadas a través de sesiones clínico-patológicas en el HIES. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2003; 20: 3-9.
- 4.- Walsh EP, Rothenmacher S, Kean JF, Hougen JJ, Lock JE, Castaneda AR. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy. Circulation 1988; 77: 1062-7.
- 5.- Sharland GK, Lockhart SM, Chita SK, Allan LD. Factors influencing the outcome of congenital heart disease detected prenatally. Archives of Disease in Childhood 1990; 65: 284-7.
- 6.- Attie CF. Pasado, presente y futuro de la cardiología pediátrica Gac Med Méx 2006; 142: 263-9.
- 7.- Dalvi B, Gupta K, Sharma S. Atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. Cardiol Young 1991; 1: 396-8.
- 8.- Calderón CJ, Flores A, Ramírez S, Patiño BE, Zabal C, García MJA, Rizo S, Buendía A, Attie F. Resultado en la corrección quirúrgica de la cardiopatía congénital en el syndrome de Down. Arch Cardiol Méx 2004; 74(1): 39-44.
- 9.- Kawabori I. Tetralogía de Fallot en Cardiopatías congénitas cianóticas con disminución de flujo pulmonar. Clínicas Pediátricas de Norteamérica 1978; 765-9.
- 10.- Ramírez MS, Calderón CJ. Cirugía de las cardiopatías congénitas complejas. Arch Cardiol Méx 2003; 73: S128-S132.
- 11.- De Ruijter FT, Weenink I, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GB. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 2002; 73(6): 1794-800.
- 12.- Iturralde TP. Trastornos del ritmo y de la conducción en pacientes operados de corrección total de tetralogía de Fallot. Arch Inst cardiol Méx 2006; S2, 62-4.
- 13.- Ilbawi MN, Idriss FS, de Leon SY, Muster AJ, Gidding SS, Berry TE, Paul MH. Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. Surgical implications. J Thorax Cardiovasc Surg. 1987; 93(1): 36-44.