

## Revista Mexicana de Cardiología

Volumen  
Volume **13**

Número  
Number **2**




Abril-Junio  
April-June **2002**

*Artículo:*




### Complicaciones tardías después de la reparación de la tetralogía de Fallot. Informe de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2002:  
Asociación Nacional de Cardiólogos de México, AC

**Otras secciones de  
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in  
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



## Complicaciones tardías después de la reparación de la tetralogía de Fallot. Informe de un caso

Francisco Parra-Bracamonte,\* Héctor González-Godínez,\* Maribel Alvarado-Montes de Oca,\*  
Alberto Rangel,\* Sergio Solorio,\* Héctor Albarrán\*

### RESUMEN

**Antecedentes:** La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita cianógena frecuente en la infancia, cuyo tratamiento quirúrgico presenta alta tasa de éxito a corto y largo plazos. Las complicaciones del tratamiento quirúrgico pueden y deben ser corregidas oportunamente. **Objetivo:** Presentar y discutir, sobre la base de la investigación documental, el caso clínico de una mujer adulta operada en la infancia de tetralogía de Fallot y que tardíamente desarrolló hipertensión arterial pulmonar severa secundaria, principalmente, a insuficiencia valvular aórtica importante y defecto residual septal subvalvular aórtico. **Presentación del caso:** Mujer de 27 años, con tetralogía de Fallot corregida a los 5 años. Actualmente en fibrilación auricular, en estadio III de la clasificación New York Heart Association, con insuficiencia valvular aórtica severa, defecto septal ventricular residual, bioprótesis valvular pulmonar disfuncional y severas insuficiencia tricuspídea e hipertensión arterial pulmonar (88/8-40 mmHg). **Discusión:** La corrección quirúrgica total de la tetralogía de Fallot ha mostrado excelentes resultados; pero hay un cierto número de casos que presentan defectos residuales, que deben ser oportunamente reparados quirúrgicamente, para evitar que las complicaciones que lleven a los pacientes a la insuficiencia cardíaca y a la hipertensión arterial pulmonar graves, como el caso de nuestra paciente; quien, si bien, antes de la cirugía, presentaba cianosis, poliglobulia y sobrecarga ventricular derecha, la estenosis pulmonar "protegió" la circulación pulmonar de la hipertensión. En el transcurso del tiempo, los defectos residuales como el defecto septal interventricular y la insuficiencia valvular aórtica han dado lugar a hipertensión ventricular derecha que se ha transmitido al lecho vascular pulmonar, dada la ausencia de la estenosis valvular pulmonar. **Conclusión:** Los malos resultados quirúrgicos y defectos residuales deben ser diagnosticados oportunamente para evitar complicaciones tardías, que den lugar a dudas en la indicación de reintervención quirúrgica a causa de la severa hipertensión arterial pulmonar desarrollada, como es el caso de nuestra paciente.

**Palabras clave:** Tetralogía de Fallot, insuficiencia valvular aórtica, defecto septal ventricular residual, hipertensión arterial pulmonar, corrección quirúrgica de la tetralogía de Fallot.

### ABSTRACT

**Background:** Tetralogy of Fallot is a common cyanotic congenital heart disease in the childhood, whose surgical correction presents a high rate of success at short and long terms. Complications of surgical correction may and should be corrected promptly. **Objective:** The objective of this article is to present and discuss, based on the documental investigation, the clinical case of an adult woman operated in the childhood of Tetralogy of Fallot. Belatedly, the patient developed severe pulmonary arterial hypertension due to aortic valve regurgitation and residual subvalvular aortic septal defect secondary to postoperative complications. **Case presentation:** A 27 year-old woman with Tetralogy of Fallot corrected when she was 5 years old. At the moment, with atrial fibrillation, in stage III New York Heart Association classification, with severe aortic valve regurgitation, residual ventricular septal defect, dysfunctional pulmonary valve bioprosthesis, severe tricuspid regurgitation, and severe pulmonary arterial hypertension (88/8-40 mmHg). **Discussion:** Total surgical correction of Tetralogy of Fallot has shown excellent results. There is a certain number of cases with residual defects which must be appropriately corrected, to avoid that postoperative complications: severe pulmonary valve regurgitation, pulmonary arterial hypertension. Although, before the surgical correction, our patient presented cyanosis, polyglobulia and right ventricular overload, the pulmonary valve stenosis "protected" the pulmonary circulation of the hypertension. In the course of the time, the residual defects such as the ventricular septal defect and the aortic valve regurgitation have provoked the transmission of the right ventricular hypertension to the pulmonary circulation in absence of pulmonary valve stenosis. **Conclusion:** The bad surgical results and residual defects should diagnosed properly to avoid long term complications that give place to doubts in the indication of surgical reintervention because of severe developed pulmonary hypertension, such as in the case of our patient.

**Key words:** Tetralogy of Fallot, aortic valve regurgitation, ventricular septal defect, residual subvalvular aortic septal defect, pulmonary arterial hypertension, surgical correction of tetralogy of Fallot.

\* Servicio de Hemodinámica. Hospital de Especialidades. Centro Médico Nacional La Raza. IMSS.

## INTRODUCCIÓN

Las complicaciones posoperatorias de la corrección de la tetralogía de Fallot son por lo general bien toleradas (el defecto interventricular residual, la insuficiencia aórtica, la disfunción valvular pulmonar y las arritmias cardíacas); por lo general, éstas son leves, a excepción de las arritmias cardíacas. Si las complicaciones se dejan sin tratamiento oportuno, puede ocurrir que los pacientes evolucionen hacia la hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia cardíaca. Hasta donde sabemos, no existe en la literatura médica informes de pacientes posoperados de tetralogía de Fallot que hayan evolucionado a lo largo de varios años con defecto septal interventricular, severa insuficiencia aórtica y severa hipertensión arterial pulmonar.

En el presente artículo presentamos un caso clínico de una mujer adulta, con tetralogía de Fallot operada en la infancia y que evolucionó dramáticamente con defecto septal ventricular residual, insuficiencia aórtica posoperatoria, desarrollo de hipertensión arterial pulmonar e insuficiencia cardíaca. Sobre la base de la investigación documental discutimos las complicaciones del tratamiento quirúrgico de esta paciente.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Utilizamos el método descriptivo para relatar el caso de una paciente con tetralogía de Fallot corregida quirúrgicamente: cierre del defecto septal ventricular y cambio valvular pulmonar (colocación de bioprótesis); posteriormente complicada con defecto septal residual e insuficiencia aórtica posquirúrgica.

**Presentación del caso.** Mujer de 27 años, con tetralogía de Fallot corregida a los 5 años. Actualmente cianótica, con hipocratismo digital, signos de fibrilación auricular y síntomas de insuficiencia cardíaca (estadio III de la clasificación New York Heart Association) y severa hipertensión arterial pulmonar, causadas por complicaciones posquirúrgicas: insuficiencia valvular aórtica severa, defecto septal ventricular, bioprótesis valvular pulmonar disfuncional (doble lesión pulmonar con predominio de la insuficiencia, no calcificada según estudios ecocardiográficos) y severa insuficiencia tricuspídea, sin evidencia de afección hepática.

Los datos relevantes encontrados en el cateterismo cardíaco efectuado en reposo, fueron: a. Presiones en mmHg: ventrículo derecho de 109/6, tronco de la arteria pulmonar 88/8-40; ventrículo izquierdo

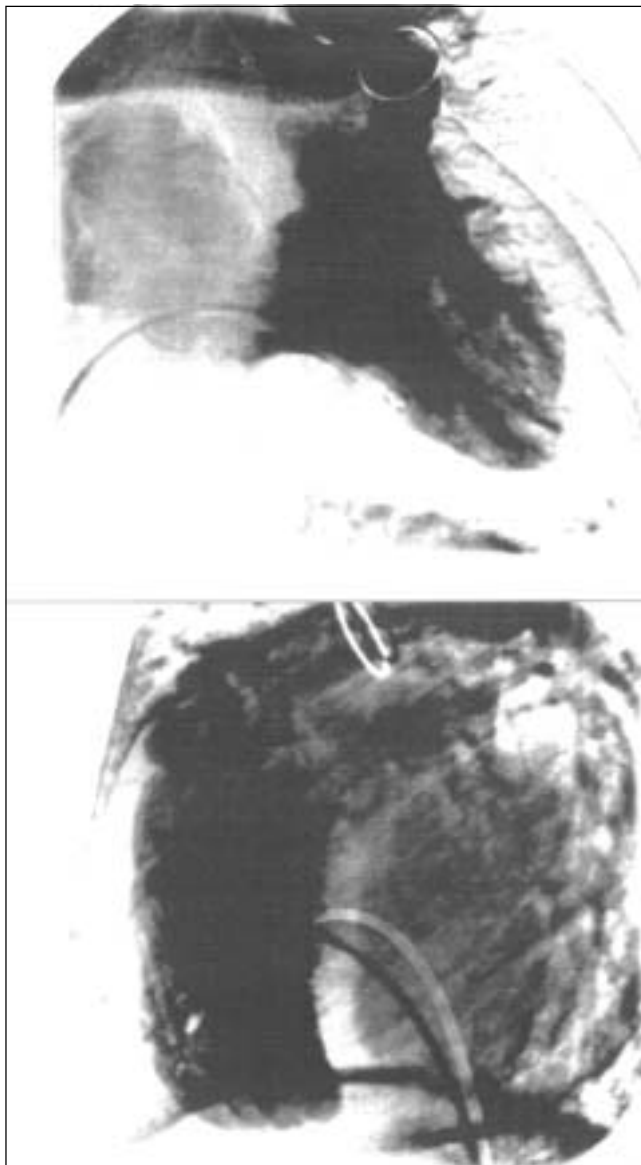
107/6, aorta 107/69-86. b. Volúmenes ventriculares izquierdos en mL: diastólico final 217, sistólico final 90, por latido 127. c. Fracción de expulsión ventricular izquierda 0.58. d. Relación del flujo sanguíneo pulmonar entre el aórtico 0.6. e. Resistencias arteriales pulmonares totales  $2116 \text{ din s cm}^{-5}$  (26 u) y f. Relación entre las resistencias arteriales y pulmonares periféricas 0.78.

Después de la inhalación de oxígeno al 100%, los cambios fueron como sigue: a. Presiones en mmHg: ventrículo derecho 91/10, tronco de la arteria pulmonar 75/7 y no se modificaron las presiones ventricular izquierda y aórtica. b. Relación del flujo sanguíneo pulmonar entre el aórtico 0.9. e. Resistencias arteriales pulmonares totales 1066 (13 u) y f. Relación entre las resistencias arteriales pulmonares y periféricas 0.9.

La ventriculografía derecha mostró signos de insuficiencia tricuspídea severa y paso de substancia radioopaca del ventrículo derecho al izquierdo (*Figura 1*). La aortografía y la ventriculografía izquierda mostraron signos de severa insuficiencia valvular aórtica y desvío venoarterial de flujo sanguíneo subvalvular aórtico (*Figura 2*). Aparentemente, en la *figura 2* se observa estenosis en el origen de la arteria pulmonar. Dicha estenosis fue descartada con la angiografía correspondiente (no ilustrada).

## DISCUSIÓN

La corrección quirúrgica total de la tetralogía de Fallot ha mostrado excelentes resultados durante un seguimiento entre 20 y 30 años.<sup>1-3</sup> Pero hay un cierto número de casos que presentan algún grado de repercusión hemodinámica debido a defectos residuales. Los trastornos de las válvulas cardíacas suelen presentarse hasta en 75% de los casos.<sup>4-7</sup> Para la mayoría de los pacientes estas anomalías no causan síntomas clínicos, aunque la evaluación cuidadosa de la clase funcional puede revelar deterioro en la misma.<sup>8-10</sup> En caso de existir estenosis de alguna de las ramas de la arteria pulmonar, esto ocurre como una variación en la anatomía debida a distorsión durante los procedimientos de derivación y compresión ocasionada por los parches redundantes colocados sobre el tracto de salida del ventrículo derecho.<sup>10</sup> Por otro lado, debido a que la válvula pulmonar es anormal en la mayoría de los casos, casi todos los pacientes presentan cierto grado de insuficiencia de dicha válvula. Igualmente cursan con insuficiencia pulmonar aquellos pacientes tratados con parche transanular o quienes requirieron una valvulotomía extensa.<sup>9-11</sup>



**Figura 1.** Ventriculografías izquierdas posteroanterior (arriba) y lateral izquierda (abajo). Se observa insuficiencia tricuspídea y severo desvío venoarterial de flujo sanguíneo a través del tabique interventricular. Aparentemente se aprecia estenosis del origen de la arteria pulmonar derecha; sin embargo, la angiografía (no ilustrada) realizada en el tronco de la arteria pulmonar descartó la estenosis.

A nuestra paciente se le reemplazó la válvula pulmonar con una prótesis biológica. El reemplazo de la válvula pulmonar con homoinjerto es opción para aquellos pacientes con insuficiencia pulmonar significativa. Los pacientes con hipoplasia pulmonar significativa y que no han mejorado con tratamiento quirúrgico, son candidatos a la posterior colocación de bioprótesis pulmonar.<sup>5-8</sup>



**Figura 2.** Aortografía (arriba) y ventriculografía izquierda (abajo) en posición lateral. Se observan signos de severa insuficiencia valvular aórtica y desvío arteriovenoso de flujo sanguíneo subvalvular aórtico.

La insuficiencia pulmonar presente después de la reparación de la tetralogía de Fallot puede llevar a la dilatación del ventrículo derecho, acompañarse de taquicardia ventricular, seguida de muerte súbita. Esto justifica plenamente la reintervención quirúrgica: el recambio valvular pulmonar con objeto de estabilizar el ritmo cardíaco.<sup>10-14</sup> Además, en estos casos, con la crioablación durante la cirugía de los haces aberrantes de conducción cardíaca, se lo-

gra disminuir la incidencia de taquicardias auriculoventriculares.<sup>10,11</sup>

Los defectos septales interventriculares residuales ocurren entre 5 y 20% de los pacientes y casi nunca son lo suficientemente amplios como para requerir reintervención quirúrgica.<sup>4,11</sup> Ocasionalmente dichos defectos son parietales y representan canales a través del miocardio adyacente, en dirección al parche, sobre la pared libre del ventrículo derecho.<sup>3,9</sup>

La insuficiencia tricuspídea está presente en una alta proporción de pacientes posoperados de tetralogía de Fallot, cuya severidad progresa al paso del tiempo. En estos casos, la reparación o anuloplastia o la colocación de un homoinjerto es frecuentemente necesaria en caso de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho, como en nuestra paciente. La función de la válvula tricúspide puede ser alterada durante el posoperatorio por endocarditis infecciosa y si la insuficiencia tricuspídea es severa, se requerirá cambio valvular.<sup>2</sup> La comunicación interventricular no es tan benigna como la insuficiencia tricuspídea, e incluso como la comunicación interauricular. A los veinte años de vida, el paciente desarrolla hipertensión arterial pulmonar que, a corto o mediano plazos, terminan con la vida del paciente. Junto con la severa insuficiencia aórtica, el principal daño sobre nuestra paciente es causado por el defecto septal, con la aorta de caballo, dado que se trata de un defecto subvalvular aórtico.

La insuficiencia valvular aórtica es una complicación tardía común, relacionada con el grado de dilatación previa de la raíz aórtica; esta complicación suele agravarse con la calcificación valvular, dando lugar a sobrecarga crónica del volumen cardiaco o a endocarditis infecciosa. En este caso el cambio valvular aórtico es el tratamiento más adecuado.<sup>2,7,11</sup>

Después de la corrección total de la tetralogía de Fallot, las indicaciones precisas para reintervenir son: la insuficiencia valvular pulmonar severa, que se presenta en 38% de los casos; el defecto septal ventricular debido a fuga sanguínea a través del parche, que ocurre en menos de 5% y la insuficiencia tricuspídea, que se presenta en 3% de los casos. Siempre y cuando sea oportuna, la reintervención tiene una sobrevida de 92%, a 10 años; lo que da lugar a la mejoría de la clase funcional en 93% de los pacientes. De ahí que la vigilancia médica periódica deba ser estrecha.<sup>10-12</sup>

En los párrafos anteriores se ha descrito la frecuencia y morbilidad de cada una, por separado, de

las complicaciones posquirúrgicas de la corrección quirúrgica de la tetralogía de Fallot (el defecto septal interventricular y la disfunción de las válvulas aórtica, pulmonar y tricuspídea). En nuestra paciente han coincidido estas complicaciones con lo que el daño sobre la paciente se ha magnificado grandemente, al grado de elevar las resistencias pulmonares cinco veces su valor normal. Aunque las resistencias arteriales pulmonares descendieron con la inhalación de oxígeno puro no lo suficiente como para recomendar categóricamente el tratamiento quirúrgico en este caso.

Los pacientes con tetralogía de Fallot sufren de anemia por deficiencia de hierro, de policitemia, de hipoxemia, de desórdenes de la coagulación y corren el riesgo de endocarditis infecciosa y embolismo paradójico. La cirugía paliativa (valvulotomía pulmonar e infundilectomía) se recomiendan en casos de severa obstrucción al flujo sanguíneo pulmonar, con objeto de llevar sangre al pulmón e incrementar la hematosi y disminuir la hipoxemia.

La historia natural de la tetralogía de Fallot cursa con numerosos periodos de ataques de hiperpnea, convulsiones, síncope que pueden causar al enfermo accidentes cerebrovasculares y muerte. Por lo general después de la corrección total de la tetralogía de Fallot, el paciente sobrevive hasta edad adulta libre de síntomas, excepto por las arritmias cardiacas que deben tratarse con fármacos, para evitar desenlaces fatales.

Antes de la corrección quirúrgica total, la estenosis pulmonar "protegía" a la circulación pulmonar de la hipertensión en nuestra paciente. En el transcurso del tiempo, los defectos residuales, el defecto septal interventricular y la insuficiencia valvular aórtica han dado lugar a hipertensión ventricular derecha que se ha transmitido al lecho vascular pulmonar.

Ignoramos la razón por la cual esta paciente llegó a la edad adulta sin que se corrigieran los defectos residuales secundarios a la cirugía. Podemos inferir que la paciente abandonó toda vigilancia médica y que a los parientes de la enferma no les fue explicado o no entendieron la explicación de que era necesaria la revisión médica periódica de la enferma.

No es posible pensar que, recién la paciente presentó cianosis, disnea e insuficiencia cardiaca. Hay que suponer que éstas se desarrollaron a lo largo de su adolescencia y que a la enferma no se le hizo ninguna revisión médica en las áreas laborales o escolares, ya que este caso no debió haber llegado hasta tal extremo de gravedad.

## CONCLUSIÓN

Los malos resultados quirúrgicos y defectos residuales deben ser diagnosticados oportunamente para evitar complicaciones tardías, que den lugar a dudas en la indicación de reintervención quirúrgica a causa de la severa hipertensión arterial pulmonar desarrollada, como es el caso de nuestra paciente. En países más organizados las cardiopatías congénitas son atendidas por los médicos, clínicos, cardiólogos y cirujanos pediátricos y la información y enseñanza que se les debe dar a los pacientes debe ser determinante para evitar casos que evolucionen tan dramáticamente como el caso de nuestra paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. *N Engl J Med* 2000; 342: 334-342.
2. Perloff JK. *The clinical recognition of congenital heart disease*. Philadelphia, USA. 1994. 4<sup>th</sup> Ed. W.B. Saunders Co., pp 567-587.
3. Horneffer PJ, Zahka KG. Long-term results of total repair of Tetralogy of Fallot in childhood. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: 174-182.
4. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD et al. Routine primary repair vs two-stage repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 1979; 60: 373-379.
5. Conte S, Jashari R. Homograft valve insertion for pulmonary regurgitation late after valveless repair of right ventricular outflow tract obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15: 141-151.
6. Knott CCL, Elkins RC, Lane MM et al. A 26 years experience with surgical management of Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 506-512.
7. Rangel A, Pérez J, Baduí E et al. Cardiopatías congénitas en el adulto. *Arch Inst Cardiol Méx* 1997; 67: 307-315.
8. Therrien J, Siu SC, Harris L et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001; 103: 2489-2492.
9. Oechslin EN, Harrison AD, Harris L et al. Reoperation in adults with repair of Tetralogy of Fallot: Indications and outcomes. *Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 245-250.
10. Siwik ES, Patel CR, Zahka KG, Goldmunstz E. Tetralogy of Fallot, In: Halen HD, Gutgesell HP, Clark EB eds. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents*. Philadelphia, USA. 6<sup>th</sup> ed. Lippincott Williams and Wilkins, 2001 II: 880-902.
11. Tucker WY, Turley K, Ulliyot DJ et al. Management of symptomatic Tetralogy of Fallot in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 494-501.
12. Attié F. Cardiopatías congénitas en el adulto. *Arch Cardiol Méx* 2001; 71: 10-15.
13. Puga FJ, DuShane JW, McGoon DC. Treatment of Tetralogy of Fallot in children less than 4 years of age. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64: 247-255.
14. Stephenson LW, Friedman S, Edmunds LH Jr. Staged surgical management of Tetralogy of Fallot in infants. *Circulation* 1978; 58: 837-843.

*Dirección para correspondencia:*

**Francisco Parra-Bracamonte**  
Calle Seris y Zaachila, Col. La Raza,  
Deleg. Azcapotzalco. CP 02990  
México, DF.  
E-mail PARRABRA1974@hotmail.com y/o  
Alberto Rangel,  
tel. 57-24-59-00, ext. 1025.  
Rangel-albertomx@yahoo.com.mx