

Tetralogía de Fallot: actualización del diagnóstico y tratamiento. Revisión[‡]

Carlos Alva*

RESUMEN

Casi siete décadas han transcurrido desde la primera paliación quirúrgica en una enferma con tetralogía de Fallot. Ésta es la cardiopatía compleja más tratada y mejor conocida. El tiempo ha permitido ver los resultados a largo plazo de los diferentes abordajes quirúrgicos, y estas observaciones han permitido a los equipos medicoquirúrgicos hacer modificaciones, en especial la corrección primaria inicial entre los seis y 12 meses de vida *versus* en dos tiempos. El desarrollo tecnológico en las herramientas diagnósticas, operatorias y postoperatorias también ha mejorado los resultados. En la actualidad es posible esperar una supervivencia del 90% en los niños con tetralogía de Fallot a 30 años de la corrección quirúrgica, con una calidad de vida normal en muchos de ellos; sin embargo, la necesidad de reoperación y las complicaciones tardías –incluyendo las arritmias y la muerte súbita– son problemas no resueltos. Este artículo es una revisión sobre la tetralogía de Fallot que incluye aspectos históricos, diagnósticos, la evolución de los criterios quirúrgicos, las controversias actuales sobre los mismos y sus resultados, el papel de la cardiología intervencionista, el desfibrilador implantable, y cómo se vislumbra el futuro próximo.

Palabras clave: Tetralogía de Fallot, México, historia, diagnóstico, abordaje quirúrgico.

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot is the best known and most treated complex congenital heart disorder. The first palliative surgery in a patient with tetralogy of Fallot was performed almost seven decades ago. In this time period specialists have established the long-term results of different surgical techniques and these observations have allowed the medical and surgical teams to introduce modifications, particularly the complete correction performed between six and 12 months of life versus the two-stage approach. The technological advances in diagnostic, surgical and postsurgical tools have also improved the results. Today 90% of children diagnosed with tetralogy of Fallot are expected to survive to 30 after the surgical correction, many of them leading a normal life. However, the requirement for further surgical interventions, late cardiac complications –including arrhythmias and sudden death– are unsolved problems. This article reviews the historic aspects and the evolution of the surgical criteria in tetralogy of Fallot, current results and controversies, the implantable defibrillator, the role of interventional cardiology and future directions.

Key words: Tetralogy of Fallot, Mexico, history, diagnosis, surgical approach.

[‡]Publicado originalmente en: Alva EC. Rev Mex Cardiol. 2015;24(2):87-95.

* Cardiólogo y Cardiólogo Pediatra. Director de Planeación, Enseñanza e Investigación, Hospital Regional de Alta Especialidad, Secretaría de Salud. Ixtapaluca, Estado de México.

Correspondencia:

Dr. Carlos Alva
Carretera México-Puebla km 34.5
Ixtapaluca, Estado de México
Tel. 5972-9800 ext. 1202
Cel. 5521-29-4497
E-mail: carlosalvaespinosa@yahoo.com.mx

INTRODUCCIÓN

Han transcurrido 69 años desde que Eileen Saxon, una niña de quince meses de edad, entró a quirófano para recibir la primera fístula sistémico-pulmonar que salvó su vida. Eileen tenía tetralogía de Fallot (TOF) y fue la primera enferma con una cardiopatía congénita cianógena tratada quirúrgicamente, en 1944.¹ Fue una idea de Helen Taussig, narrada por ella misma,² surgida de dos observaciones: primero, notó que los bebés que nacían con TOF y soplo continuo de conducto tenían menos cianosis hasta que éste se cerraba; segundo, a través de fluroscopia (la mejor herramienta en aquellos tiempos) observó un flujo pulmonar disminuido en los pulmones de estos enfermos. Bajo este razonamiento, Helen recomendó a Alfred Blalock la conveniencia de crear un conducto arterioso en estos niños. Blalock, convencido, realizó la primera fístula con la ayuda del brillante técnico en cirugía Vivien Thomas en el Johns Hopkins de Baltimore.

Durante el transcurso de las siete décadas siguientes, una gran experiencia y una vasta información se han acumulado en el mundo. El propósito de este artículo es revisar y puntualizar los aspectos más relevantes en el diagnóstico, las indicaciones quirúrgicas y los resultados de las intervenciones de esta fascinante entidad, emblemática de las cardiopatías congénitas, a la luz de las principales publicaciones hasta 2013.

DEFINICIÓN

Aunque no se han modificado las cuatro características anatómicas fundamentales: defecto septal ventricular, cabalgamiento de la aorta, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho e hipertrofia ventricular derecha, el foco de la definición, de acuerdo con Anderson,³ se centra en el desplazamiento céfalo-anterior del *septum* infundibular, del cual deriva la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho.

PREVALENCIA

A partir del año, la tetralogía de Fallot comprende el 10%. Se ha reconocido que la microdelección de la región q11 del cromosoma 22 se presenta hasta en el 25% de los enfermos.⁴ Es interesante que se han reportado algunos casos de gemelos homocigóticos con TOF.⁵

DIAGNÓSTICO

La presentación clínica depende fundamentalmente del grado de obstrucción pulmonar. La cianosis puede estar atenuada

por la presencia de un conducto arterioso permeable. Cuando la obstrucción es severa y se ha cerrado el conducto, las manifestaciones de hipoxia y acidosis importante se presentan desde las primeras horas o días de vida. La mayoría de los niños con TOF se encuentran con mínima cianosis al nacimiento o sin ella, pero puede auscultarse un soplo expulsivo pulmonar. Al paso de unos días o algunas semanas, la estenosis infundibular se acentúa, la cianosis aparece, y eventualmente se desencadena una crisis de hipoxia.

El diagnóstico definitivo se hace mediante el ecocardiograma transtorácico. Antes de analizarlo mencionaremos los estudios clásicos: las pistas en la radiografía de tórax son el flujo pulmonar disminuido, la pulmonar excavada, el ápex levantado y, particularmente, el arco aórtico derecho. Esto se observa en los casos típicos. Es prudente recordar que la tele de tórax puede ser normal en los casos poco severos. En el electrocardiograma se reconoce ritmo sinusal y desviación del eje de QRS a la derecha con hipertrofia ventricular derecha. Clásicamente se observa un cambio brusco de V1 a V2, pero no siempre.

El ecocardiograma es el estándar de oro. Debe realizarse de forma urgente aun si no se cuenta con la placa de tórax o el electrocardiograma (*Figura 1*). La resonancia magnética y el cateterismo cardiaco (*Figura 2*) actualmente se usan poco y el enfermo puede operarse sin ellos.

HISTORIA NATURAL Y MANEJO

Sin la intervención quirúrgica, la supervivencia es pobre. Aproximadamente el 50% de los enfermos que nacen con TOF mueren en los primeros años de vida y difícilmente alguno sobrevive más allá de los 30 años.⁶ En contraste, en la actualidad puede esperarse que el 90% de los niños operados de corrección total sobrevivan hasta la quinta década de la vida.⁷ Analicemos por etapas los progresos y las controversias del manejo.

CIRUGÍA PALIATIVA INICIAL VERSUS CIRUGÍA CORRECTIVA DESDE EL PRINCIPIO

Desde la primera intervención correctiva con circulación extracorpórea cruzada con un donador –habitualmente uno de los padres–, realizada por Lillehei y sus colegas en 1954,⁸ la tendencia ha evolucionado hacia la realización de la corrección total en edades más tempranas y el abandono de la fístula de Blalock-Taussig original o modificada como paliación. La mortalidad temprana de la corrección total reportada por los centros especializados de los países desarrollados ha sido menor al 3%;⁹ sin embargo, diversos hospitales, en particular en países en desarrollo, mantienen la estrategia de hacer una fístula en el primer año de vida o emplear la cardiología intervencionista con balón o *stent* como paliación y en un segundo tiempo efectuar la corrección total.¹⁰ Una revisión multicéntrica reciente

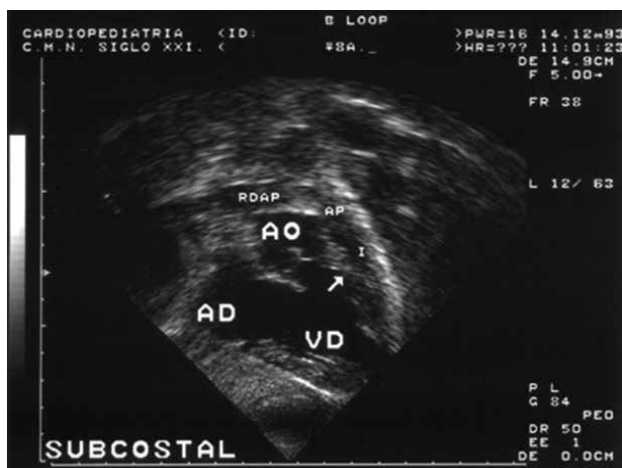


Figura 1. Ecocardiograma bidimensional de un enfermo con tetralogía de Fallot característica. Abordaje subcostal, con discreta oblicuidad derecha. Se observan las cavidades derechas. El ventrículo derecho hipertrofico, en su interior se aprecia la desviación cefalo-aterior del septum infundibular que obstruye el tracto de salida ventricular derecho (flecha). El infundíbulo (I) y el anillo valvular pulmonar moderadamente hipoplásicos, sin embargo, el tronco y la rama derecha de la arteria (RDAP) pulmonar son de calibre aceptable. La comunicación interventricular es subaórtica, limitada superiormente por la sigmoidea aórtica. AD= Aurícula derecha, VD = Ventrículo derecho y AO= Aorta.

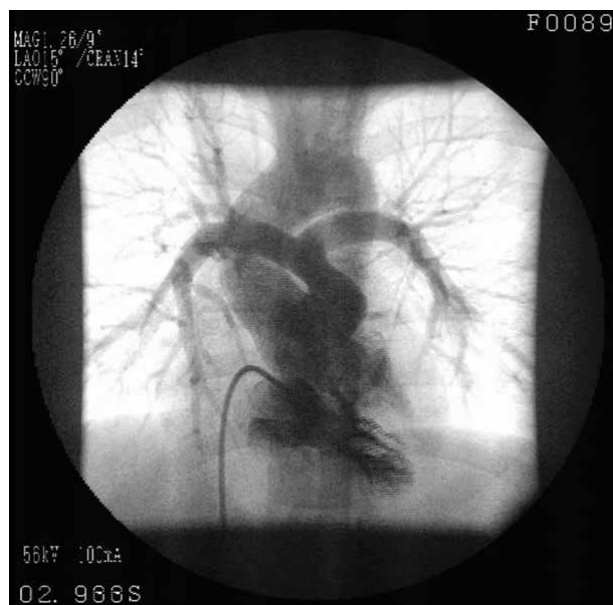


Figura 2. Angiocardiograma selectivo en el ventrículo derecho en proyección PA con angulación craneal de 30°. Se observa el ventrículo derecho hipertrofico con estenosis infundibular y valvular. El anillo valvular, el tronco y las ramas de la arteria pulmonar son de buen calibre. Existe opacifiación simultánea de la aorta, moderadamente dilatada que describe arco aórtico derecho. Es un enfermo con tetralogía de Fallot con anatomía favorable.

reveló que la corrección total puede realizarse incluso antes de los seis meses de edad sin aumento de la mortalidad; sólo cuando la operación se realiza en niños menores de tres meses de vida, se demostró que los días de estancia en terapia intensiva, el tiempo de intubación endotraqueal y el uso de inotrópicos se encuentran incrementados.¹¹ Es interesante el estudio de Van Arsdel y sus colaboradores, donde concluyen que la mejor supervivencia y los mejores resultados fisiológicos se obtienen cuando la corrección total se hace dentro del rango de los tres a los 11 meses de vida, ni antes ni después.⁹ Desde luego, hay críticos de la corrección total en edades tempranas. Sus argumentos son los efectos adversos de la circulación extracorpórea sobre el cerebro del bebé y la frecuentemente prolongada recuperación postoperatoria de los enfermos.¹² En contraste, las desventajas del plan con dos operaciones son fundamentalmente las siguientes: el niño se encuentra expuesto a hipoxia durante mayor tiempo—esto favorece la degeneración de los miocitos y la fibrosis intersticial, lo que, en el largo plazo, propicia arritmias y disfunción ventricular— y, desde luego, la exposición del paciente a dos riesgos operatorios.¹³

SITUACIÓN ACTUAL EN UN PAÍS EN DESARROLLO

Ahora bien, desde una perspectiva más amplia, la posición de un centro en particular sobre la decisión de hacer la corrección en uno o dos tiempos también dependerá, como bien sabemos, del entorno y la experiencia de ese centro. Con el propósito de conocer los criterios en un país en desarrollo como México, nos dimos a la tarea de entrevistar a los cirujanos o cardiólogos pediatras de cuatro de los principales hospitales que hacen cirugía de congénitos en esta república: el Dr. Alexis Palacios Macedo, jefe de cirugía cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría; el Dr. Alejandro Bolio, jefe de cirugía cardiovascular en el Hospital Infantil de México; la Dra. Luisa Beirana, cardióloga pediatra del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI; y el Dr. Juan Gómez Vargas, cardiólogo pediatra del Centro Médico de Occidente. En general la estrategia en estos hospitales es la siguiente: en niños menores de un año con crisis de hipoxia o franca desaturación, se hace fístula y la corrección total se hace alrededor del tercer año; ahora bien, los enfermos estables con poca cianosis son programados para la corrección total después del primer año de vida, alrededor del segundo.

SEGUIMIENTO A MEDIANO Y LARGO PLAZO

Las principales causas de reoperación son la insuficiencia pulmonar, la estenosis y la comunicación interventricular residua-

les. Es interesante en general que el riesgo de reintervención disminuye con el tiempo: de 2% por año a los 10 años, se reduce a 1.6% por año a los 40 años; sin embargo, el de muerte se incrementa ligeramente por las arritmias y la muerte súbita.⁷ Para el lector interesado, una revisión exhaustiva sobre las indicaciones y el momento del remplazo pulmonar en estos enfermos fue realizada por Tal Geva.¹⁴

Es importante señalar que el implante pulmonar reduce significativamente las arritmias.¹⁵

LAS ARRITMIAS A LARGO PLAZO

Después de 35 años de la corrección total, el porcentaje de taquicardia ventricular sostenida puede llegar al 11.9% y la muerte súbita, al 6%; éste es el mecanismo por el que mueren un tercio de los casos en etapa tardía.¹³ El sustrato más común para ambas es la presencia de dilatación y disfunción ventricular derecha asociadas o no a una insuficiencia pulmonar importante, pero vinculadas al ensanchamiento del QRS \geq 180 ms del electrocardiograma.

SEGUIMIENTO

Si bien, la expectativa de vida de los pacientes operados de TOF es muy buena, alrededor de la mitad requerirá por lo menos una reintervención a lo largo de su vida, de modo que no son enfermos curados y todos deben ser evaluados periódicamente de por vida. Para los casos sin lesiones residuales significativas ni arritmias, lo recomendable es una visita anual con valoración clínica, eléctrica, radiológica y ecocardiográfica. En los individuos con obstrucción residual poco importante en el tracto de salida del ventrículo derecho, debe medirse el gradiente con ecografía Doppler por lo menos cada seis meses. Un gradiente igual o mayor a 50 mmHg es indicación de intervención. Cuando existe insuficiencia pulmonar, ésta debe evaluarse con ecocardiografía y resonancia magnética para medir la función ventricular y los volúmenes ventriculares. Los umbrales para intervenir son 170 mL/m² de volumen diastólico final y 85 mL/m² del sistólico en el ventrículo derecho. La prueba de esfuerzo y el monitoreo de Holter son las herramientas iniciales en presencia de extrasístoles frecuentes o arritmias. Es competencia del especialista en ellas el estudio electrofisiológico y la posible ablación. La comunicación interventricular residual puede ser tolerada si no produce dilatación ventricular ni hipertensión arterial. Toda reintervención debe ser discutida y planeada en conjunto con el cirujano. Los enfermos con lesiones residuales –incluso poco significativas– tienen riesgo de endocarditis bacteriana. En ellos está indicada la profilaxis con antibióticos.

EMBARAZO

Todas las pacientes operadas por TOF deberían ser sometidas *antes de embarazarse* a una valoración integral que incluya al especialista en cardiopatías congénitas en el adulto, un cardiólogo especialista en arritmias y al ginecobstetra.

AGRADECIMIENTOS

A los doctores Alejandro Bolio, Alexis Palacios Macedo, Juan Gómez y Luisa Beirana por sus valiosas opiniones; al PhD Héctor Alva por su apoyo con el idioma inglés, y a la Lic. Sabimel Rendón por su apoyo bibliográfico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or atresia. *JAMA*. 1945; 128: 189-202.
2. Taussig HB. Neuhauer lecture-tetralogía de Fallot: early history and late results. *Am J Roentgenol*. 2009; 133: 423-431.
3. Anderson RH, Jacobs ML. The anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. *Cardiol Young*. 2008; 18: 12-21.
4. Webber SA, Hatchwell EI, Barber JCK et al. Importance of microdeletions of chromosomal region 22q11 as a cause of selected malformations of the ventricular outflow tracts and aortic arch: a three-year prospective study. *Pediatrics*. 1996; 129: 26-32.
5. Alva C, Gómez FD, Jiménez-Arteaga S et al. Concordance of congenital heart defects in two pairs of monozygotic twins: pulmonary stenosis and tetralogy of Fallot. *Arch Cardiol Mex*. 2010; 80: 29-32.
6. Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB et al. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1978; 42: 458-466.
7. Hickey E, Veldtman G, Bradley TJ et al. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009; 35: 156-166.
8. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects; report of first ten cases. *Ann Surg*. 1955; 142: 418-442.
9. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation*. 2000; 102 (Suppl. 3): III123-129.
10. Dohlen G, Chaturvedi RR, Benson LN et al. Stenting of the right ventricular outflow tract in the symptomatic infant in tetralogy of Fallot. *Heart*. 2009; 95: 142-147.
11. Vohra HA, Adamson L, Haw MP. Is early primary repair for correction of tetralogy of Fallot comparable to surgery after 6 months of age? *Interactive Cardiovasc Thorac Surg*. 2008; 7: 698-701.
12. Zeltser I, Jarvik GP, Bernbaum J. Genetic factors are important determinants of neurodevelopmental outcome after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008; 135: 91-97.
13. Venugopal P. Histopathology of the right ventricle outflow tract and its relationship to clinical outcomes and arrhythmias in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006; 132: 270-277.
14. Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2006; 9: 11-22.
15. Therrien J, Provost Y, Merchant N et al. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol*. 2005; 95: 779-782.