

## Observaciones Anatómo-Patológicas sobre 50 casos de Tetralogía de Fallot<sup>(1)</sup>

Por los Doctores:

ANGEL L. GIRAL, OTTO GARCIA, AGUSTIN CASTELLANOS,  
ELOINA GONZALEZ, F. SALAS PANICELLO, R. FOJO  
y HERIBERTO MERCADO<sup>(2)</sup>

La Tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita con muchas complejidades, las que deben tenerse bien en cuenta a la hora de la decisión operatoria. Consideramos que la mejor operación es la que resuelve de una sola vez la patología del Fallot, es decir, la que hace su reconstrucción definitiva, pero también creemos que no todos los casos son susceptibles de hacerse esta intervención y que hay muchos de ellos que deben someterse a una operación derivativa tipo Blalock-Taussig o Potts por exigirlo las condiciones anatómo-patológicas de los mismos. Por otra parte, nos hemos encontrado como lo demuestra el Dr. Agustín Castellanos, en su trabajo presentado a este simposium de cirugía cardio-vascular de la Fundación Shio, que pasado algún tiempo después de hacerse una operación derivativa, hay un mayor crecimiento en todo el árbol pulmonar. Esto plantea que muchos casos se pueden beneficiar con una operación derivativa en determinado momento y dejar para más adelante la solución definitiva, ya que esto facilitaría un problema que tiene la reconstrucción en la hipoplasia marcada del árbol pulmonar. Vamos a describir los datos anatómo-patológicos hallados en los 50 corazones que hemos estudiado.

(1) Trabajo presentado en el Primer Symposium Internacional de la Fundación Shalo de julio 27 a 30 de 1959, Bogotá, Colombia.

(2) Miembros del Hospital Municipal de Infancia y de la Fundación Castellanos.

El mayor porcentaje de estos casos que hemos encontrado en las necropsias ha sido por debajo de los 2 años y es natural que así sea, por estar comprendidos en esta edad los casos más graves y con patología más severa, constituyendo el grupo donde mueren más tempranamente. Esto mismo ha sido encontrado por Baffes<sup>1</sup>, Potts y otros.

CUADRO I

<i>Edad</i>	<i>No. casos</i>	<i>Por ciento</i>
0 a 2 años . . . . .	30	60
2 a 6 años . . . . .	7	14
6 a 10 años . . . . .	5	10
Mayores de 10 años. . . . .	8	16

En nuestra clasificación los que aparecen bajo el epígrafe de sub-normales, son aquellos que a pesar de estar ligeramente hipoplasiados o estenosados, están bastante próximos a la normalidad, en cuanto a su calibre se refiere, por tanto, ellos de por sí, no representan ninguna entidad patológica susceptible de corrección quirúrgica si no se encuentran acompañados por otras anomalías en su trayecto.

Los dividimos por edades para facilitar nuestro estudio, teniendo en cuenta la gravedad de la Tetralogía de Fallot y la mejor edad para su intervención. Repetimos no somos opuestos a la reconstrucción definitiva, pero creemos que la misma debe hacerse teniendo en cuenta los datos anatómicos que aquí se señalan y la edad.

Cuando recogemos todos los casos de Fallot lo hacemos sin distinción, desde los casos más ligeros hasta los 6 casos de Fallot extremos o pseudo-tronco común<sup>2</sup>, y lo hacemos así, porque anatómopatológicamente no hay una patología distinta, sino variedades de una misma.

Aclaramos que esta clasificación puede ser considerada un poco arbitraria si se quiere, pero como no hay otra, es la que utilizamos en este trabajo.

Para comparar las medidas del orificio de la arteria pulmonar, hemos tomado varias medidas que aparecen como normales según la edad las dadas por Hurwitt y recogidas por Gould<sup>2</sup>, las de J. Tandler y las que hemos realizado nosotros.

CUADRO II  
ORIFICIO VALVULAR

	<i>No. casos</i>	<i>Por ciento</i>
Sub-normal. . . . .	13	26
Estenosado moderadamente. . . . .	7	14
Estenosado marcadamente. . . . .	12	24
Puntiforme . . . . .	6	12
Ciego . . . . .	6	12
Bivalvo . . . . .	6	12

INFUNDIBULUM

Sub-normal. . . . .	8	16
Estenosis total . . . . .	30	60
Estenosis sub-infundibular . . . . .	9	18
Estenosis sub-valvular . . . . .	3	6

No se nos escapa que al comparar por grupos de edades puede haber alguna diferencia en la relación entre edad y el tamaño del orificio valvular, lo que hacemos por ejemplo, en el grupo comprendido entre 2 a 6 años, donde las medidas dadas por Hurwitt varían entre 36.4 y 41.8 mms. con un  $\pm$  de 6.1 mms. las de Tandler que es de un 36 a 40 mms. y las nuestras, promediamos una cifra media con su  $\pm$ , y así es que hacemos esta clasificación.

Hemos hallado que el grado de estenosis de la circunferencia valvular no guarda relación con la hipoplasia del tronco de la arteria pulmonar aunque cuando ésta es casi normal, por regla general el tronco tiene buen calibre. El tamaño del orificio valvular no aumenta en relación con el peso del corazón, sin embargo es mayor entre los 6 y 10 años y en los mayores de 10 este aumento se hace muy ostensible, tal vez porque son los casos que pueden llegar a esta edad por tener una patología menos severa.

Si eliminamos los 12 casos que corresponden a las pulmonares ciegas y puntiformes, nos encontramos con 26 casos que desde el punto de vista del orificio valvular son susceptibles de una buena reconstrucción, encontrándose entre éstos, 6 casos de pulmonares bivalvas, teniendo, desde luego, cierto grado de estenosis. Hay otros 12 casos que teniendo una estenosis marcada, debe dársele mayor amplitud al orificio valvular en el momento de la reconstrucción. (Véanse los cuadros 2 y 3).

CUADRO III  
ORIFICIO VALVULAR PULMONAR

<i>Edad</i>	0-2	2-6	6-10	+10
Sub-normal . . . . .	7	2	-	4
Estenosis Moderada . . . . .	5	-	2	-
Estenosis Marcada . . . . .	5	1	3	3
Puntiforme . . . . .	5	-	-	1
Ciego . . . . .	5	1	-	-
Bivalvo . . . . .	3	3	-	-

ESTENOSIS DEL INFUNDIBULUM

<i>Edad</i>	0-2	2-6	6-10	+10
Sub-normal . . . . .	4	1	-	3
Moderada . . . . .	3	-	1	-
Marcada . . . . .	17	3	2	4
Sub-infundibular . . . . .	5	3	1	-
Sub-valvular . . . . .	1	-	1	1

Cuando clasificamos el infundibulum lo hacemos: en sub-normal que según hemos explicado, son los que tienen suficiente amplitud para no constituir un obstáculo al flujo sanguíneo o sea que ellos de por sí no necesitarían, a pesar de su ligera estenosis, una corrección quirúrgica. Llamamos estenosis total cuando participa el infundibulum en toda su longitud y esta misma estenosis la subdividimos en moderada y marcada para poder hacer una mejor clasificación cuando la relacionamos con la edad.

El infundibulum y el tronco de la arteria pulmonar no van aparejados en su grado de hipoplasia, pero en los casos severos casi siempre hay una hipoplasia muy marcada de la arteria pulmonar. Opinamos al igual que T. Johns, R. Williams y A. Blalock que la estenosis de la cámara infundibular no guarda relación con la edad del paciente. Sobre el infundibulum según se ve en los cuadros 2 y 3 no hay nada que agregar, porque es conocido que la mayor o menor hipoplasia depende del desarrollo anormal de la musculatura del cono arterioso<sup>1</sup> y de la cresta supraventricular.

En relación con el tronco de la arteria pulmonar observamos en los cuadros Nos. 4 y 5 que si descartamos el caso de atresia, hay 18 casos susceptibles de buena reconstrucción y 31 casos de hipoplasia marcada de la arteria pulmonar que deben valorarse muy bien para determinar la reconstrucción y si nos fijamos en el cuadro donde se clasifica por edades vemos que 24 de estas hipoplasias

## OBSERVACIONES ANATOMO-PATOLÓGICAS SOBRE 50 CASOS DE TETRALOGÍA

marcadas corresponden al grupo de 0 a 2 años donde se encuentran la mayoría de los Fallot graves que deben hacérseles la anastomosis arteriales previamente, para tratar de obtener con esto un mejor crecimiento del árbol pulmonar.

CUADRO IV  
Tronco ARTERIA PULMONAR

	No. casos	Por ciento
Sub-normal . . . . .	8	16
Hipoplasia Moderada . . . . .	8	16
Hipoplasia Marcada . . . . .	31	62
Atresia . . . . .	1	2
Dilatada . . . . .	2	4
<i>Ramas</i>		
Sub-normal . . . . .	8	16
Hipoplasia Moderada . . . . .	10	20
Hipoplasia Marcada . . . . .	30	60
Atresia . . . . .	1	2
Dilatada . . . . .	-	-
Rama derecha dilatada . . . . .	1	2
Hipoplasia rama izqda. . . . .		

El tamaño de la arteria pulmonar varía en proporción inversa a la que tiene la aorta, en esto coincidimos con T. Johms<sup>6</sup> y R. Williams y A. Blalock. El grado de hipoplasia de las ramas de la arteria pulmonar coinciden sensiblemente con el del tronco con algunas variantes como pueden observarse en el caso de 2 dilataciones del tronco y solamente hay un caso en que la rama derecha está dilatada como puede verse en el cuadro No. 5.

CUADRO V

Edad	0-2	2-6	6-10	+10
<i>Tronco</i>				
Sub-normal . . . . .	1	2	1	4
Hipoplasia Moderada . . . . .	4	1	2	1
Hipoplasia Marcada . . . . .	24	3	2	2
Atresia . . . . .	-	1	-	-
Dilatada . . . . .	1	-	-	1
<i>Ramas</i>				
Sub-normal . . . . .	3	-	1	4
Hipoplasia Moderada . . . . .	4	3	1	2
Hipoplasia Marcada . . . . .	22	3	3	2
Atresia . . . . .	-	1	-	-
D. dilatada . . . . .	1	-	-	-
I. hipoplásica . . . . .	-	-	-	-

La comunicación interventricular la clasificamos en pequeña, mediana y grande de acuerdo con el área aproximada de la misma encontrada en cada grupo, aclarando, que esto es difícil porque no todas tienen la misma figura geométrica. Así se han formado los tres grupos mencionados.

CUADRO VI

COMUNICACION INTERVENTRICULAR				
<i>Edad</i>	0-2	2-6	6-10	+10
Grande . . . . .	22	5	2	6
Mediana . . . . .	5	2	3	2
Pequeña . . . . .	3	-	-	-

  

ARCO AORTICO				
<i>Edad</i>	0-2	2-6	6-10	+10
Izquierdo . . . . .	20	-	-	5
Derecho . . . . .	10	7	5	3

  

CONDUCTO ARTERIOSO				
<i>Edad</i>	0-2	2-6	6-10	+10
Permeable . . . . .	11	2	1	1
No permeable . . . . .	19	5	4	7

Pero al promediar la comunicación interventricular con el peso del corazón, encontramos que ésta es mayor a medida que el corazón tiene menos peso y por tanto, resulta proporcionalmente más grande.

CUADRO VII

COMUNICACION INTERVENTRICULAR		
	<i>No. casos</i>	<i>Por ciento</i>
Pequeñas . . . . .	3	6
Medianas . . . . .	12	24
Grandes . . . . .	35	70

  

ARCO AORTICO		
	<i>No. casos</i>	<i>Por ciento</i>
Izquierdo . . . . .	33	66
Derecho . . . . .	17	34

  

CONDUCTO ARTERIOSO		
	<i>No. casos</i>	<i>Por ciento</i>
Permeable . . . . .	15	30
No permeable . . . . .	35	70

## OBSERVACIONES ANATOMO-PATOLÓGICAS SOBRE 50 CASOS DE TETRALOGÍA

El arco aórtico estaba a la izquierda en 33 casos y en 17 a la derecha que significa el 34% y no el 20% como señala Kaplan y Robinson.

El conducto arterioso estaba permeable en 15 casos de los 50 estudiados, 11 de los cuales pertenecen al grupo que está por debajo de 2 años, en el resto estaba obliterado.

En la medida del cabalgamiento de la aorta se puede considerar un error aproximado entre un 5 y 8%. Se encontraron 39 casos con un cabalgamiento de 25 a 75% y 7 casos con más de 75%, según los cuadros 8 y 9.

CUADRO VIII

## CABALGAMIENTO DE LA AORTA EN %

	<i>No. casos</i>	
0 a 25% . . . . .	4	8%
25 a 50% . . . . .	17	34%
50 a 75% . . . . .	22	44%
Más de 75% . . . . .	7	14%

El cabalgamiento de la aorta sobre el tabique no estaba influenciado por el tamaño de la comunicación interventricular, ni tampoco guarda relación con el tamaño de la pulmonar, como ha sido señalado.

CUADRO IX

## CABALGAMIENTO DE LA AORTA EN %

<i>Edad</i>	0-2	2-6	6-10	+10
0 a 25% . . . . .	1	1	-	2
25 a 50% . . . . .	9	2	3	2
50 a 75% . . . . .	15	4	1	4
Más de 75% . . . . .	5	-	1	-

En relación con el peso del corazón diremos que por debajo de 2 años no hay diferencia significativa en el peso de los corazones normales y los que tienen Tetralogía de Fallot aumenta ligeramente esta diferencia a medida que tienen más edad, después de los 10 años la diferencia es extremadamente grande entre los casos que tienen la Tetralogía de Fallot y los normales, tabulados siempre de acuerdo con la edad.

CUADRO X  
MISCELÁNEAS

Comunicación Interauricular . . . . .	8
Vena Cava Izquierda Superior. . . . .	3
Foramen Oval Violable. . . . .	6
Estenosis Tricuspidéa . . . . .	1
Ductus Naciendo Subclavia Izquierda . . . . .	1
Endocarditis . . . . .	2
Infarto de las Coronarias . . . . .	1
Pericarditis. . . . .	2
Rama Pulmonar Naciendo Aorta. . . . .	1
Pulmonares reciben bronquiales . . . . .	2

En el cuadro de Misceláneas vemos las otras anomalías que acompañaron a la Tetralogía de Fallot. Como puede observarse la más frecuente fue defecto del tabique interauricular.

R E S U M E N

Se hacen observaciones anatómo-patológicas sobre 50 casos de Tetralogía de Fallot, estudiando todas sus anomalías, las cuales son importantes para las intervenciones quirúrgicas.

En nuestro grupo podemos considerar casos tributarios de la reparación completa con el corazón abierto y casos que solamente pueden recibir las anastomosis extra-cardíacas.

Este estudio, explica bien la existencia de pacientes cuyas características anatómicas, no sólo en el tractus de salida del ventrículo derecho, sino en el tronco de la arteria pulmonar y en sus dos ramas no permiten que pueda realizarse su reconstrucción.

Dr. Angel Giral, Médico Cirujano  
Hospital Municipal de Infancia  
Vedado, Habana, Cuba.

S U M M A R Y

Tetralogy of Fallot is one of the most complex of cardiac congenital malformations. We consider that the best way to treat such a malformation is throughout a surgical operation which is able to correct all of the components of the Tetralogy: that is, a complete repair of the defects. Yet, not all cases can be operated with extracorporeal apparatuses, so that in certain cases with pulmonary atresia



or extreme hypoplasia, a Taussig-Blalock or a Potts procedure are inevitable. Besides, it has been reported by our group how pulmonary circulation increases after such procedures. This finding allows us to assume that a derivate operation can be performed in such instances, while leaving for later on the definitive solution of the problem which would be made more succesfull when a hipoplasia of the pulmonary arterial system is no longer present.

Having that idea in mind we studied the pathological anatomy of 50 cases of Fallot, most of them under two years of age.

After presenting, in appropriate tables, the ages of infants; weights of the hearts; types of valves and subpulmonary tracts, etc., the following findings were noteworthy:

1) Considering the width of the pulmonary artery, there existed 18 cases in which reconstruction was feasible, but there were 31 in which a marked pulmonary hypoplasia made it extremely difficult to perform this. (24 of these 31 specimens belong to infants under two years).

2) The pulmonary arterial width was inversely proportional to that of the aorta.

3) The size of the ventricular septal defect increased with age.

4) The degree of overriding aorta had no relationship whatsoever to either the size of the defect or of the pulmonary artery.

5) Under two years there seems to be no essential difference between the weight of the heart and those of normal children. Yet, such a difference indeed existed after 10 years.

6) The most common associated malformation to Tetralogy was atrial septal defect.

#### CONCLUSION

We consider that the cases to be completely repaired are those in which the pulmonary artery and its branches are of appropriate size as to function correctly after the operation.

B I B L I O G R A F I A

- 1.—*Thomas Gibson Baffes y Willis J. Potts.*—Variaciones Anatómicas en la Tetralogía de Fallot. *American Heart Journal*. Vol. 6, No. 5.
- 2.—*S. E. Gould.*—*Pathology of the Heart*. Editado por Charles C. Thomas, Illinois, E. U. A.
- 3.—*Jules Tandler.*—*Anatomie des Herzens*. 1916.
- 4.—*Jess Edwards.*—*An Atlas of Congenital Anomalies of the Heart and Great Vessels*. Editado por Charles O. Thomas. Illinois.
- 5.—*Kjellberg, Maunheimer, Rudhe y Jonsson.*—*Diagnosis of Congenital Heart Disease*. Editado por The Year Book Publishers, Inc.
- 6.—*Thomas N. P. Hohns, Raimcy Williams y A. Blalock.*—La Anatomía de la Estenosis y Atresia Pulmonar. Comentando la terapia quirúrgica. *Surgery*. Vol. 33, No. 2, 1953.
- 7.—*Henry S. Kaplan and Saul Joel Rohnson.*—*Congenital Heart Disease*. Editado - Mac Graw - Hill Book Con. Ic.
- 8.—*Castellanos, A., Valladares, F., Garcia, O., González Vega, E., Giral Casielles, A. y Mercado H.*—Diámetro de la arteria pulmonar y sus ramas en el niño muerto de enfermedades sin cardiopatías. En prensa. *Revista Cubana de Pediatría*.
- 9.—*Castellanos, A., Garcia, O., González Vega, E., Zerquera, F. y Mercado H.*—Diámetros de la arteria pulmonar en el niño normal evaluados por la angiocardiografía. En Prensa. *Rev. Cubana de Pediatría*.