

*Fundamentos científicos para oponerse a la reparación completa del corazón en todos los casos de tetralogía de Fallot. Justificación de la operación de Potts y de Blalock<sup>(1)</sup>*

Por los Doctores:

A. CASTELLANOS\* y A. GIRAL CASIELLES\*\*

En Noviembre de 1958, en el Primer Congreso Nacional de Cardiología de Perú celebrado en Lima, presentamos un trabajo sobre el criterio que debe seguir el cirujano para realizar la reconstrucción completa del corazón en los casos de Tetralogía de Fallot<sup>1</sup>

Según ese trabajo unos casos pueden ser reconstruidos mediante el método sugerido por Lillihei en 1956, mientras que otros sólo pueden ser abordados quirúrgicamente con las anastomosis o derivaciones extracardíacas de Blalock o Potts.

El trabajo se motivó en virtud de que en el III Congreso Internacional de Cardiología celebrado en Septiembre de 1958<sup>2</sup> en Bruselas, Bélgica, sólo se discutió la reconstrucción cardíaca de los casos de Fallot mientras que no se consideraron para nada las operaciones de Blalock y Potts que tantas vidas han salvado.

Posteriormente hemos terminado otros trabajos que vienen a reforzar ese criterio, que es el que se sigue por todos los cardiólogos pediatras y cirujanos de nuestra Fundación, criterio que venimos a defender con numerosos argumentos.

(1) Presentado en el 1er. Symposium Internacional sobre Enfermedades Cardio-vasculares de la Fundación "Shaio". Julio 27-30, 1959.

\* Honorary Fellow of the American College of Radiology. Director de la Fundación "A. Castellanos" para investigaciones Cardiovasculares.

\*\* Cirujano Jefe del Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Municipal de Infancia de la Habana.

Después de nosotros, en Mayo 20 de 1959, el Doctor Gross, de Boston, con motivo de la Lección de Shattuck<sup>3</sup>, al ocuparse del tratamiento quirúrgico de la Tetralogía de Fallot opinó igualmente que si bien la operación del Doctor Lillihei era ideal en la corrección, hay muchos casos en los que era imposible llevarla a cabo por una serie de objeciones expuestas de un modo muy claro.

En nuestro trabajo de Perú, dijimos que para que la reconstrucción cardíaca en la Tetralogía sea un éxito, hace falta que la sangre que se escapa por la aorta antes de la operación, después de reparado el defecto septal pueda llegar a la aurícula izquierda, atravesando sin dificultades el tronco de la arteria pulmonar, sus ramas y divisiones, la red capilar pulmonar y las venas pulmonares. Sólo de este modo puede ser normalizada la función cardíaca.

En nuestro aporte concentramos toda nuestra atención en las ramas de la arteria pulmonar y sus divisiones, ya que el infundibulum y el tronco de la arteria han sido bien estudiados desde el punto de vista anatómico por numerosos autores Norteamericanos y Europeos.

Estudiamos en ese trabajo la relación existente entre el diámetro de la arteria pulmonar y sus ramas con la intensidad del levo Angio-Cardiograma en sesenta y tres casos operados de Tetralogía de Fallot con anastomosis extracardíacas por los Doctores Angel Giral y R. Fojo.

Más recientemente hemos estudiado estos datos en ciento cincuenta y seis casos, muchos de los cuales no han sido intervenidos todavía<sup>4</sup>. Otro trabajo sobre el diámetro de las ramas de la arteria pulmonar y sus divisiones en niños normales desde recién nacidos a la adolescencia, ha sido aprobado para su publicación en Estados Unidos de Norte América (niños normales muertos sin cardiopatías)<sup>5</sup>.

Otro trabajo establece los diámetros de la arteria pulmonar y sus ramas en niños normales valorizados por la Angiocardiografía<sup>6</sup>.

En nuestro trabajo insistimos en que además del diámetro del infundibulum y del tronco de la arteria pulmonar, tenía que ser considerado el diámetro de las ramas y de sus divisiones. Este criterio se basó en el hecho demostrado por la contrastografía cardíaca de que los casos de Tetralogía que tienen hipoplasia acentuada o muy intensa de las ramas y sus divisiones no tienen contrastadas las cavidades izquierdas y que en caso de hacerse la reparación del defecto interventricular ninguna cantidad importante de sangre podría llegar al pulmón haciendo fracasar la operación.

## TETRALOGÍA DE FALLOT

La Angiocardiografía nos permite saber de un modo bastante exacto la cantidad de sangre que el tronco de la arteria pulmonar permite pasar a la circulación pulmonar para que llegue a las cavidades izquierdas y sea distribuida por la circulación sistémica.

Haciendo la inyección del cuerpo de contraste en una vena periférica y obteniendo plaacas seriadas durante varios segundos, se puede ver si hay lo que hemos llamado levo-cardiograma, es decir contraste de la aurícula y ventrículo izquierdo y de la aorta. Cuando hay un levo-angiocardiograma bien contrastado significa que el flujo pulmonar pre-operatorio es relativamente grande o sub-normal y que por lo tanto, cuando se practica la reconstrucción cardíaca no va a existir el corazón pulmonar agudo o sub-agudo que sobreviene cada vez que la reconstrucción se lleva a cabo en los casos de hipoplasia generalizada del tronco de la pulmonar y de sus ramas. Estos últimos casos no tienen levo-angio-cardiograma.

Hemos demostrado que se puede tener más seguridad en el levo-angiocardiograma que en el estimado hemodinámico para cuantificar el flujo pulmonar para lo cual damos a conocer el siguiente cuadro comparativo:

VOLUMEN DE SANGRE EN CENTIMETROS CUBICOS  
POR MINUTO

<i>H. Cl.</i>	<i>Inten- sidad</i>	<i>Flujo Sistémico</i>	<i>Flujo Pulmonar</i>	<i>Shunt de D. I.</i>	<i>Shunt de I. D.</i>
1492	++++	11,660	3,300	9,643	1,343
257	+	4,030	2,310	1,710	0.
716	++++	2,490	1,897	1,170	1,319
294	0	6,260	1,980	4,280	0.
113	0	2,870	1,500	1,310	0.
84	++++	3,456	1,987	1,469	0.
38	+	2,440	1,087	1,353	0.
311	+	3,860	1,708	2,250	1,665
131	?	14,530	1,215	13,315	0.
110	0	7,292	2,318	4,911	1,366
68	?	3,590	1,280	2,320	4,040
16	?	3,390	1,950	1,440	0.
55	++++	8,250	5,668	5,385	2,800
34	++++	7,120	9,290	1,090	3,260

En efecto, el tercer caso, número 716, con un levo angiocardio-grama muy intenso tiene solo 1,897 cc/m<sup>2</sup>/m. El caso número 55, en cambio, con levo intenso tiene 5,668 cc/m<sup>2</sup>/m. Los casos números 294 y 113 que no tienen ninguna opacificación de cavidades izquierdas en el levo, tienen 1,980 y 1,500 cc/m<sup>2</sup>/m., respectivamente, y el caso número 84 que tiene levo muy contrastado sólo tiene 1,987 cc/m<sup>2</sup>/m.

Tampoco tiene valor la relación entre el flujo sistémico y el pulmonar. El caso número 1,492 que tiene un levo muy intenso tiene una relación de flujo sistémico a pulmonar de 3.5/1. En cambio el número 34 tiene relación de 1/0.75. Lo mismo ocurre en los casos que no tienen contraste en el levo-angiocardiograma como vamos a demostrarlo. El caso número 294 tiene la relación de 3.1/1. El caso número 113 la tiene de 1.8/1.

Si pudiéramos llegar a alguna conclusión ésta sería la siguiente:

En los casos con levo muy intenso la relación entre flujo sistémico y pulmonar es muy variable, sin valor ninguno; en los casos que no tienen contraste de cavidades izquierdas el flujo pulmonar parece ser superior a lo que la lógica espera. En efecto, si la circulación pulmonar está reducida a la mitad o sea si el flujo sistémico es el doble que el pulmonar poco más o menos la mitad del cuerpo radio-opaco inyectado debe llegar a la circulación pulmonar, si esto fuera cierto se obtendría un contraste moderado o ligero de las cavidades izquierdas; en cambio en los casos estudiados no había ningún contraste de esas cavidades, lo que significa que ni la cuarta parte del contraste llega a ellas.

Tampoco hay relación entre las mezclas de sangre con pase de derecha a izquierda y de izquierda a derecha y la intensidad del levo. El caso número 294 no tiene levo y no hay pase de izquierda a derecha, el caso número 84 tiene levo muy intenso y no hay pase tampoco en ese sentido.

La lección Shattuck, de Mayo de este año, pronunciada por Gross, también establece los mismos puntos de vista de nosotros. El coincidir de Gross con nosotros, nos hizo ahondar más nuestros puntos de vista y como resultado de esto, en este trabajo aportamos otros datos que no aparecen en nuestra comunicación original de Noviembre de 1958.

El Doctor Gross habló de la importancia de la red capilar pulmonar en la Tetralogía de Fallot. Esta red puede ser estudiada de

dos modos: Primero: Haciéndose el estudio histológico del tejido pulmonar extraído en el acto quirúrgico o en la autopsia, estudiando diámetros y estructuras microscópicas de las arteriolas, capilares y vénulas pulmonares, y Segundo: Mediante el contraste de dichas estructuras, lo que nos permite conocer el diámetro de arteriolas y vénulas.

No hemos estudiado lo primero, aunque ya hemos emprendido investigaciones sobre el particular. Lo segundo, sí lo hemos estudiado bastante en los últimos seis meses.

El desarrollo anatómico y por lo tanto, la capacidad de la red vascular pulmonar de permitir o no el pase de una cantidad normal de sangre a través de ella, se puede estudiar no sólo por la angiocardiógrafía intra-venosa clásica o por selectiva sino también por el método preconizado últimamente en los Estados Unidos haciendo la inyección estando el catéter "wegde" en una rama.

Hasta ahora muy poco sabíamos sobre el tiempo de circulación pulmonar en los casos de diferentes cardiopatías congénitas<sup>8</sup>. La hemos estudiado sabiendo el tiempo que el cuerpo de contraste va desde las cavidades derechas a las izquierdas. Hay tres puntos de vista: 1.—El tiempo de ventrículo derecho a aurícula izquierda, determinando el momento en que comienza a llegar la substancia a esta última cavidad. 2.—Detectando el momento de la máxima densidad radiológica de la aurícula izquierda. 3.—Determinando el tiempo que permanece el contraste en ella<sup>9-10</sup>

Desde un punto de vista teórico podría pensarse que el desarrollo de las arteriolas, capilares y vénulas podría determinarse sabiendo el tiempo de circulación pulmonar y que si este tiempo es normal es porque dichas estructuras son normales o sub-normales. Un tiempo retardado debe corresponder a estructuras poco desarrolladas. Para saber si este dato podía ser utilizado en esta apreciación es que determinamos ese tiempo en casos de Tetralogía de Fallot con leve muy intenso y muy poco intenso.

El tiempo de circulación pulmonar en los casos de Tetralogía de Fallot se ha determinado apreciando el tiempo que demora el cuerpo radio-opaco en llegar desde el tronco de la arteria pulmonar y sus ramas a la aurícula izquierda. Se ha tenido en cuenta el momento en que comienza la radio-opacificación de la aurícula y no el momento del máximo contraste como han propuesto algunos autores.

CASTELLANOS Y GIRAL CASIELLES

TIEMPO DE CIRCULACION PULMONAR EN CASOS DE T. DE FALLOT  
QUE TIENEN UN LEVO-ANGIOCARDIOGRAMA INTENSO

<i>Nombre</i>	<i>Edad</i>	<i>Peso</i>	<i>Talla</i>	<i>Duración Seg.</i>
RGL . . . . .	3 meses	2.9	50	2
AHM . . . . .	4 meses	5.5	61	1½
SCJ. . . . .	5 meses	6.7	64	2
AGJ. . . . .	9 meses	5	61	1½
RC . . . . .	6 meses	6.1	69	1½
ARR . . . . .	1 año	7	72	2
LLJM. . . . .	15 meses	9	74	2
PPN . . . . .	2 años	10	82	2½
GPJM . . . . .	2 años	14	88	2
GRLE . . . . .	2½ años	9	85	2½
MCVR . . . . .	2½ años	10.5	85	2
MFN. . . . .	3 años	11.3	85	2½
RVA. . . . .	3 años	11	88	2
CMC. . . . .	3 años	15.5	102	2
PSJ . . . . .	4 años	15.8	101	2
TCM. . . . .	5 años	17	107	2
MMM . . . . .	5 años	18.5	113	2
SMJ. . . . .	7 años	24	124	2½
PMC. . . . .	7 años	19	115	3½
LTJ . . . . .	8 años	18.3	117	2
PPH. . . . .	10 años	23.6	128	3
SFM. . . . .	8 años	25	129	2½

TIEMPO DE CIRCULACION PULMONAR EN CASOS DE T. DE FALLOT  
QUE TIENEN UN LEVO-ANGIOCARDIOGRAMA LIGERO

<i>Nombre</i>	<i>Edad</i>	<i>Peso</i>	<i>Talla</i>	<i>Duración Seg.</i>
PCM(1) . . . . .	6 meses	7.5	62	1
PCM. . . . .				1½ (1)
LLJM . . . . .	15 mcses	9	74	2
BC. . . . .	20 meses	9.5	79	2½
ChRN . . . . .	2 años	12	86	3
CGJ . . . . .	2½ años	10	84	2½
AJR . . . . .	2½ años	14	93	2
FRR . . . . .	3 años	15	95	4 (2)
CSJ . . . . .	3½ años	15	98	2½
CPJ . . . . .	4 años	16	98	3½
RMJ. . . . .	4 años	11	91	3
PBS. . . . .	5 años	11	64	2½
MCN. . . . .	8 años	23	122	2½

(1) 2do. examen después de operada.

(2) 2do. examen a los 6 años después del primero.

## TETRALOGÍA DE FALLOT

Se puede llegar a la conclusión de que el tiempo de circulación pulmonar no es de valor por este método para diferenciar los casos de leve intenso con los que tienen leve ligeros o lo que es lo mismo, entre los que tienen una circulación pulmonar normal y los que tienen la misma muy disminuída. Lo que sí nos ha parecido que el tiempo de permanencia del contraste en la aurícula izquierda es más largo que lo normal. El empleo de otra técnica más depurada pudiera ser más importante.

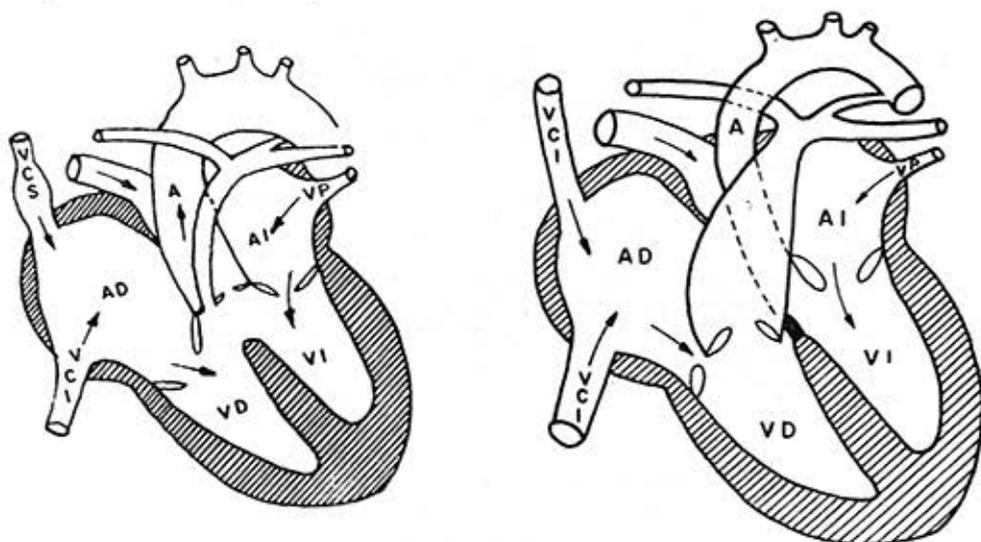


FIG. 1.—*Izquierda:* Tetralogía de Fallot con Hipoplasia severa del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas, antes de la reparación completa con corazón abierto. *Derecha:* después de la cirugía aun cuando el infundibulum y el tronco desde las ramas pulmonares. El caso quedaría incluido en los pacientes que de la arteria han sido ampliados con una técnica correcta se crea un obstáculo y mueren de "Estenosis Pulmonar residual".

### DESARROLLO DE LA ARTERIA PULMONAR Y DE SUS RAMAS EN 156 CASOS DE TETRALOGIA DE FALLOT

No se puede hablar de técnicas quirúrgicas paliativas o radicales en esta entidad si no se conoce bien el estado anatómico de las estructuras que directamente tienen que intervenir en el éxito o en el fracaso de las mismas.

El diagnóstico de estos casos se ha confirmado por angiocardiógrafa y métodos clínicos de investigación en pocos casos. En la mayoría se han basado además en el cateterismo cardíaco, en la corrección quirúrgica o en la autopsia.

CASTELLANOS Y GIRAL CASIELLES

La clasificación exacta de tantos casos es muy difícil y seguramente varios investigadores no llegarían a un acuerdo unánime ya que existen un gran número de variaciones apuntadas por nosotros en un trabajo reciente en el que demostramos que existían por lo menos veinte y siete combinaciones anatómicas solamente entre tronco y ramas<sup>7</sup>, sin tener en cuenta venas pulmonares ni aurícula izquierda, ni el infundibulum.

	<i>Casos</i>
Hipoplasia intensa del tronco de AP y ramas . . . . .	58
Hipoplasia moderada del tronco de AP y ramas . . . . .	70
Hipoplasia intensa del tronco de AP y rama derecha con rama izquierda normal. . . . .	1
Hipoplasia intensa del tronco y rama derecha con rama izquierda muy dilatada . . . . .	3
Hipoplasia intensa del tronco y menos de las dos ramas . . . . .	6
Hipoplasia ligera del tronco y rama izquierda con rama derecha dilatada . . . . .	6
Hipoplasia moderada de tronco y rama derecha con rama izquierda muy hipoplasiada. . . . .	1
Tronco de AP Lig. dilatado con ramas normales . . . . .	1
Agenesia de rama derecha . . . . .	1
Angios deficientes . . . . .	4
	156

IMPORTANCIA DE LA INTENSIDAD DEL LEVO  
ANGIOCARDIOGRAMA

Según nuestro criterio, expuesto en distintos trabajos, la intensidad del levo-angiocardiograma está en relación con el volumen de sangre que la circulación pulmonar maneja. Es también un indicio de la cantidad que puede manejar en el caso de que se cierre la comunicación interventricular cuando la tetralogía se repara con el corazón abierto. Por eso hemos estudiado la densidad radiológica de las cavidades izquierdas en 156 casos de T. de Fallot:

<i>No. de casos</i>	<i>Levo Intensidad</i>	<i>Por ciento</i>
51 . . . . .	NO levo	32.68
15 . . . . .	Ligeros	9.62
31 . . . . .	Medianos	19.88
29 . . . . .	Intensos	18.60
30 . . . . .	Deficientes (1)	19.22

(1) Casos con defectos de técnica radiológica o en los que se utilizaron pocas placas y por ese motivo no se supo si tenían un levo o no.

TETRALOGÍA DE FALLOT

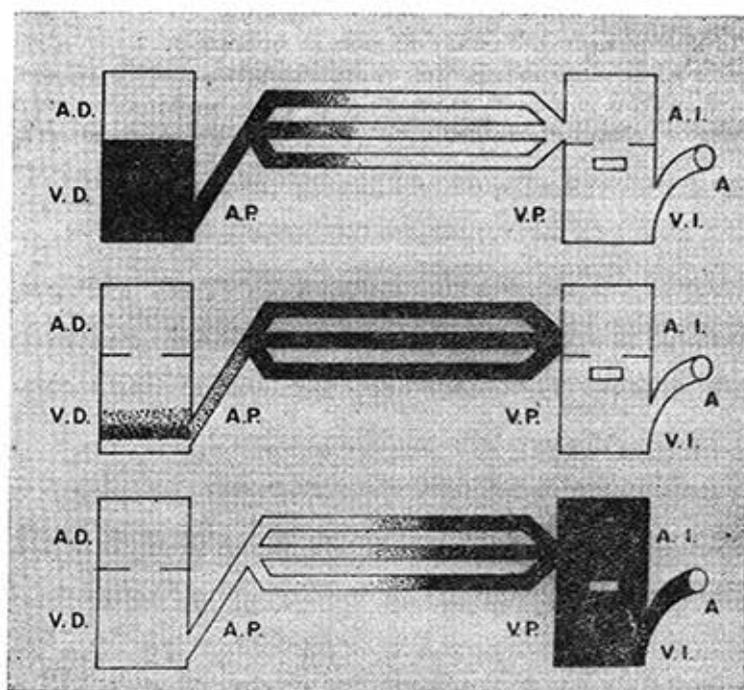


FIG. 2.—Arriba: dextro-angiograma. Al medio: fase capilar. Abajo: levo-angiograma.

Si sumamos los 31 levos medianos con los 29 intensos nos da un total de 50 casos lo que equivale a un 40%, deduciendo los 30 angios deficientes como es natural que se haga. Esto quiere decir que por lo menos un 40% de casos de Tetralogía de Fallot tiene una red vascular pulmonar adecuada para recibir un volumen extra de sangre en caso de una reparación completa. Los 50 casos que tienen un levoangiograma negativo, quieren decir que no son tributarios de la reparación completa en el primer tiempo, sino de una fistula extracardíaca primero y de la reparación completa en un segundo tiempo.

El estado anatómico de las venas pulmonares y de la aurícula izquierda se ha estudiado muy poco en esta malformación. Es probable que todos los casos que tienen una gran disminución del flujo pulmonar tengan venas pulmonares muy hipoplasiadas y una aurícula

izquierda más o menos disminuída de tamaño. Esto tiene una gran importancia porque aún cuando por la operación de Lillihei fuese corregido el tractus salida del ventrículo derecho, el tronco de la arteria y sus dos ramas, la existencia de venas pulmonares y aurícula izquierda muy hipoplasiadas hace que tenga lugar una insuficiencia

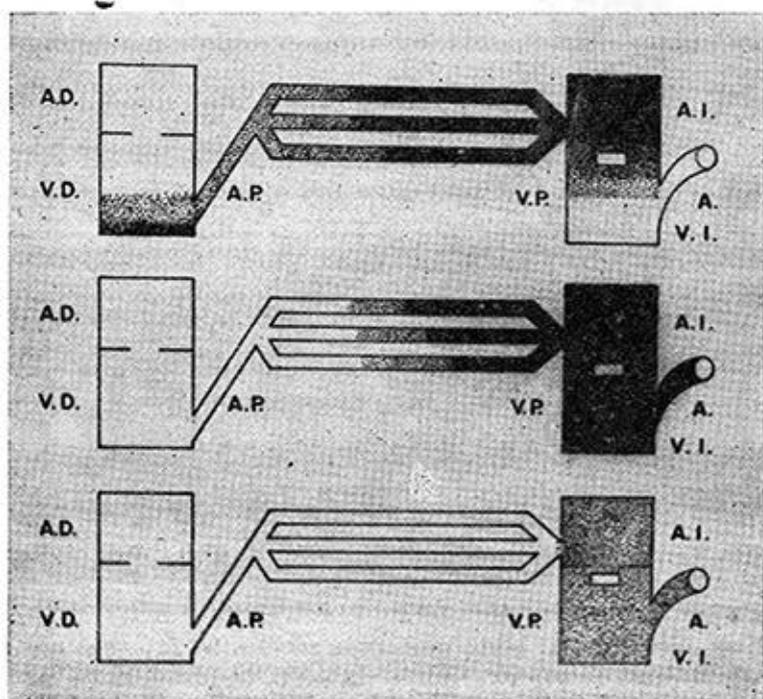


FIG. 3.—Determinación del tiempo de circulación pulmonar por la angio-cardiografía. *Arriba*: determinación del momento en que empieza a llegar el cuerpo radio-opaco a la aurícula izquierda. *Al medio*: apreciación del momento del máximo contraste de la aurícula izquierda. *Abajo*: apreciación del momento en que el cuerpo radio-opaco deja de contrastar la aurícula izquierda.

cardíaca aguda o sub-aguda. Tenemos la suerte de presentar un caso que sepamos es único en la literatura médica. Es una tetralogía a la cual se le hizo un angio en posición frontal y se observó una hipoplasia intensa del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas con falta de contraste de cavidades izquierdas en la fase de leve. Primero se hizo la inyección por el lado derecho y se vió la

#### TETRALOGÍA DE FALLOT

cava superior derecha normal. Se repitió la inyección por el lado izquierdo y entonces se vió una cava izquierda terminando en la aurícula izquierda. Lo importante a señalar es que en dos placas se vió bien la imagen de esta aurícula, en las dos se nota una aurícula izquierda muy atrófica y hasta las venas pulmonares opacas retrógradamente, las cuales se ven muy hipoplasiadas también. En este caso la operación llevada a cabo por el Doctor Giral fue ligadura del vaso anómalo y una derivación extra-cardíaca. La reconstruc-

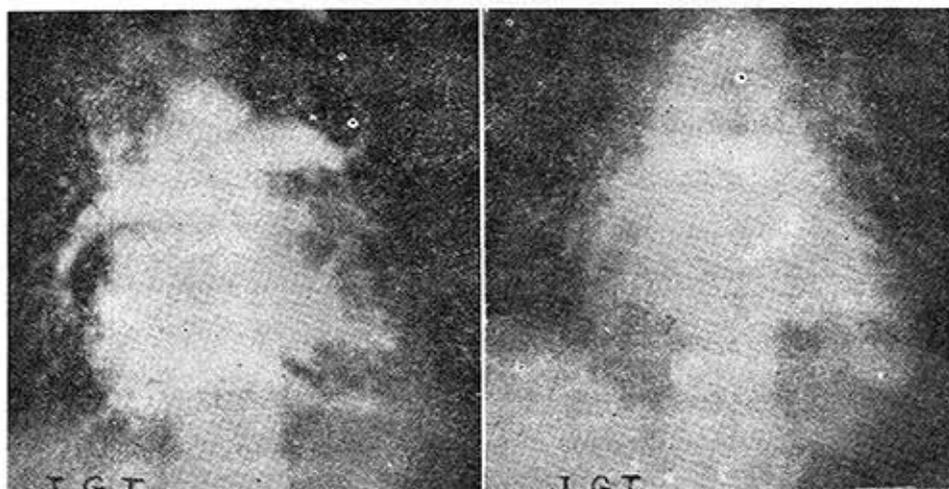


FIG. 4.—Tetralogía de Fallot. *Izquierda*: imagen típica con llene simultáneo del tronco de la arteria pulmonar con su rama y la aorta. *Derecha*: Dos segundos después levo-angiocardiógrama normal, indicando una buena circulación pulmonar.

ción del corazón hubiera determinado la muerte de la paciente porque las venas pulmonares y la aurícula izquierda no podían dar cabida o manejar la sangre que podría llegar a la red capilar pulmonar después de la operación suponiendo que las hipoplasias de las dos ramas de la arteria pulmonar hubieran sido resueltas.

Cuando hay un levo-angiocardiógrama normal o mediano o hasta ligero es fácil apreciar el desarrollo, número, situación, etc., de las venas pulmonares y de la aurícula izquierda. Pero cuando hay necesidad de saber estos detalles es en los casos que tienen un levo-negativo. En estos casos cuando se hace el cateterismo cardíaco es posible pasar de aurícula derecha a la izquierda bien sea por for-



FIG. 5.—Tetralogía de Fallot confirmada por medio del cateterismo cardíaco. Vista lateral. Llense simultáneo de la aorta y de la pulmonar. El tronco de la arteria pulmonar y la rama izquierda están con un diámetro superior al normal.

zamiento del foramen ovalis o por la existencia de un verdadero defecto en el septum atrial. La inyección selectiva dentro de la aurícula izquierda permite bien visualizar la cavidad y si se hace con gran rapidez hasta se puede lograr el llene retrógrado de algunas venas pulmonares.

El Doctor Gross habla con mucha razón de la existencia de dos clases de pacientes con Tetralogía. Los pacientes rosados y los pacientes azules. Dice él que los rosados son casi siempre tributarios de la reconstrucción mientras que los azules casi siempre son tributarios de la derivación extra-cardíaca. Por ese motivo nosotros hemos relacionado la intensidad del levo-angiocardiógrama con la cianosis clínica y la saturación del oxígeno. He aquí el resultado en pacientes con levo **Intenso**:

TETRALOGÍA DE FALLOT

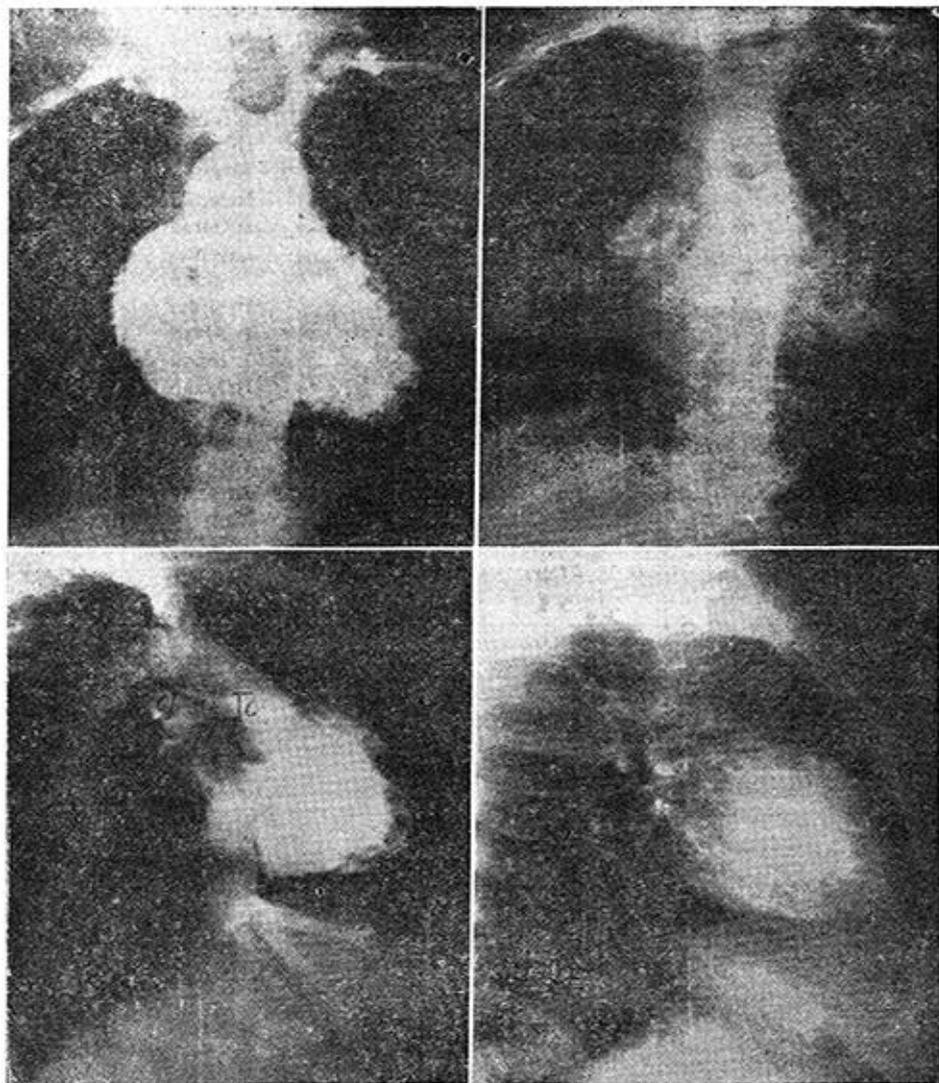


FIG. 6.—Tetralogía de Fallot con Hipoplasia severa de la arteria pulmonar y sus ramas. *Arriba y a la Izquierda:* detro. En frontal. *Arriba y a la derecha:* levo no hay opacificación tardía de las cavidades izquierdas del corazón. *Abajo y a la izquierda:* Vista laterales. Dextro. Tronco de la arteria pulmonar muy hipoplasiadas, *Abajo y a la derecha:* levo no opacificación de las cavidades izquierdas.

<i>No. de serie</i>	<i>Edad</i>	<i>Cianosis</i>	<i>Intensidad del levo</i>
7	7 años	+++	Intenso
21	3 años	?	Intenso
28	9 meses	?	Intenso
29	14 años	+	Intenso
32	1 año	++	Intenso
38	4 años	+	Intenso
50	11 años	+++	Intenso
55	4 años	++	Intenso
68	4 años	+	Intenso
76	2 años	++	Intenso
79	6 años	+	Intenso
84	3 años	++	Intenso
87	2 años	+	Intenso
89	6 meses	++	Intenso
92	2 años	+++	Intenso
97	7 años	++	Intenso
98	5 meses	++	Intenso
101	3 años	++	Intenso
108	2 años	?	Intenso
139	1 año	?	Muy int.
146	5 años	+	Intenso
151	11 años	++	Intenso
155	1 mes	+	Intenso

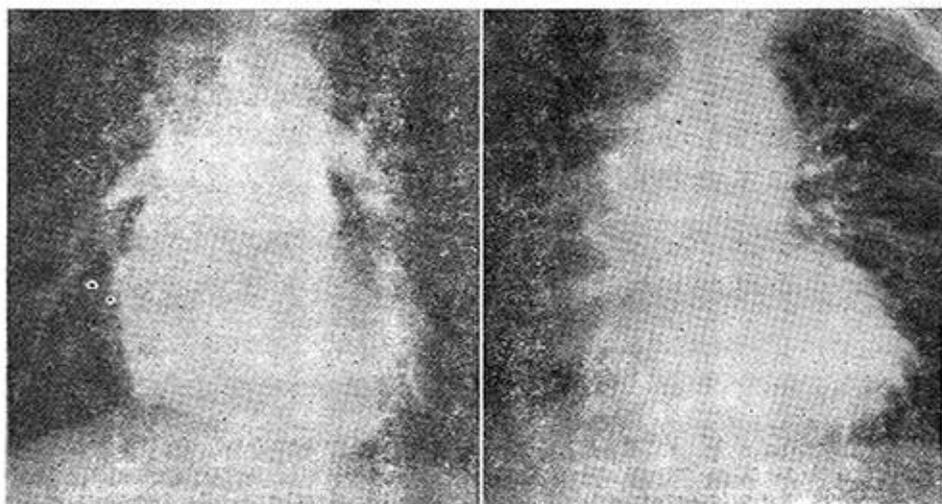


FIG. 7.—Tetralogía de Fallot. Vista frontal. *Izquierda*: llene simultáneo de arteria pulmonar con sus ramas y aorta. El diámetro de esta estructura es casi normal. Estenosis valvular de la pulmonar. *Derecha*: levo-angiocardiógrama. Venas pulmonares bien visibles. Cavidades izquierdas y aorta muy contrastadas.

TETRALOGÍA DE FALLOT

No relacionamos la intensidad del levo con la saturación arterial tomada en el momento del cateterismo porque en muchos casos en niños, la anestesia produce una depresión respiratoria y da una cifra baja. Si la misma se hace fuera del cateterismo con poca o ninguna anestesia el llanto del paciente modifica la cifra. Por otra parte no tenemos oxímetro con pieza auricular, el cual sería muy útil y daría cifras más exactas. Vamos a exponer ahora la relación entre la cianosis clínica y la intensidad del levo en casos que no tenían radio-opacificación de cavidades izquierdas en la fase de levo. Este estudio demuestra que la mayoría tenían cianosis muy intensa.

<i>No. de serie</i>	<i>Edad</i>	<i>Cianosis</i>	<i>Intensidad del levo</i>
22	3 años	++++	No tiene
26	7 años	+++	No tiene
30	7 años	+	No tiene
36	25 años	++++	No tiene
47	5 años	+	No tiene
51	8 años	++++	No tiene
52	1 año	+++	No tiene
54	5 años	+++	No tiene
58	2 años	++++	No tiene
67	2 años	+	No tiene
86	2 años	+++	No tiene
90	2 años	++++	No tiene
102	3 años	++++	No tiene
104	5 años	+++	No tiene
106	5 años	+++	No tiene
116	13 años	+++	No tiene
130	2 años	+++	No tiene
149	11 años	+++	No tiene

Se ve bien que los casos de levo intenso tienen en general una cianosis muy inferior a los que no lo tienen.

Esto confirma lo aseverado por el Doctor Gross.

Todos estos datos nos hacen mantener la opinión de que en las Tetralogías hay que mantener un criterio ecléptico y no rígido.

Un aspecto importante del problema es la clase de servicio hospitalario o de clínica en que se desarrollan los trabajos de cardiología. No es lo mismo la experiencia de los cardiólogos pediátricos que la que se adquiere en servicios en los que la mayoría de los pacientes son niños mayores y adultos.

El pediatra y el cirujano que trabajan en un Hospital Infantil tienen un material humano distinto. Tienen una serie de problemas diarios que no lo tienen los que asisten a niños mayores o adultos. Los primeros tienen la oportunidad de ver niños de pocas semanas o de pocos meses de vida, con Tetralogía, intensamente cianosados y disnéticos, con alta poliglobulia, con crisis de asfixia al menor esfuerzo, etc. Estos casos de no ser operados fallecen antes del primer año. Todos estos pacientes tienen hipoplasia generalizada del tronco de la pulmonar y sus ramas (con raras excepciones). Es difícil mantener el criterio de que en estos casos esté indicada la reconstrucción cardíaca de Lillihei. Nosotros creemos que todos los pediatras y cirujanos de niños están de acuerdo en considerar que la corrección indicada es el Potts y muy raramente el Blalock. Ya hemos explicado los fundamentos de esta conducta.

No queremos exponer ahora la evolución posterior de los casos operados así. Bastante literatura hay sobre la materia ya. Cuando el shunt es correcto el niño mejora muchas veces espectacularmente. Cuando es muy grande después de un período de duración variable, de mejoría, sobreviene una agravación de los síntomas, con cardiomegalia, disnea, aún en reposo, etc.

Cuando la operación ha sido bien hecha, la mejoría se mantiene muchos años y seguramente seguirán muchos años más o toda su vida con una cardiopatía tolerable.

Hay evidencia de que cuando todo ha sido correcto, el shunt extracardíaco amplifica a la arteria pulmonar y sus ramas. En un trabajo próximo recogemos los casos de Tetralogía que han sido operados por lo menos siete años antes y en los que estudios angiocardiógráficos han sido llevados a cabo antes y después de la operación. Lo habitual es un aumento del diámetro del tronco de la arteria y de sus ramas.

Un importante trabajo de Richard S. Ross, Helen B. Taussig y Melvyn H. Evans<sup>11</sup>, reporta diecisiete casos de Tetralogías operados con shunts extracardíacos que tuvieron una anastomosis muy amplia y como consecuencia de ello desarrollaron un cuadro de insuficiencia cardíaca años después de operados. Cuatro casos recibieron el método de Potts y trece el Taussig-Blalock. En unos casos hubo un aumento aneurismático de la rama izquierda de la pulmonar; en otros un aumento del tronco formando un arco medio muy saliente. En todos hubo aumento del índice cardio-torácico y aumento radio-

#### TETRALOGÍA DE FALLOT

lógico de la circulación pulmonar. Desgraciadamente solo en un caso (con arco  $\frac{1}{2}$  muy convexo) se hizo cateterismo cardíaco y se encontró en las arterias pulmonares un 95% de saturación con una presión pulmonar de 40/22 mm. de Hg.

Es seguro que esos diecisiete casos tenían una comunicación quirúrgica muy amplia y que el exceso de shunt fue la causa de las complicaciones hemodinámicas aunque no está eliminada la hipótesis

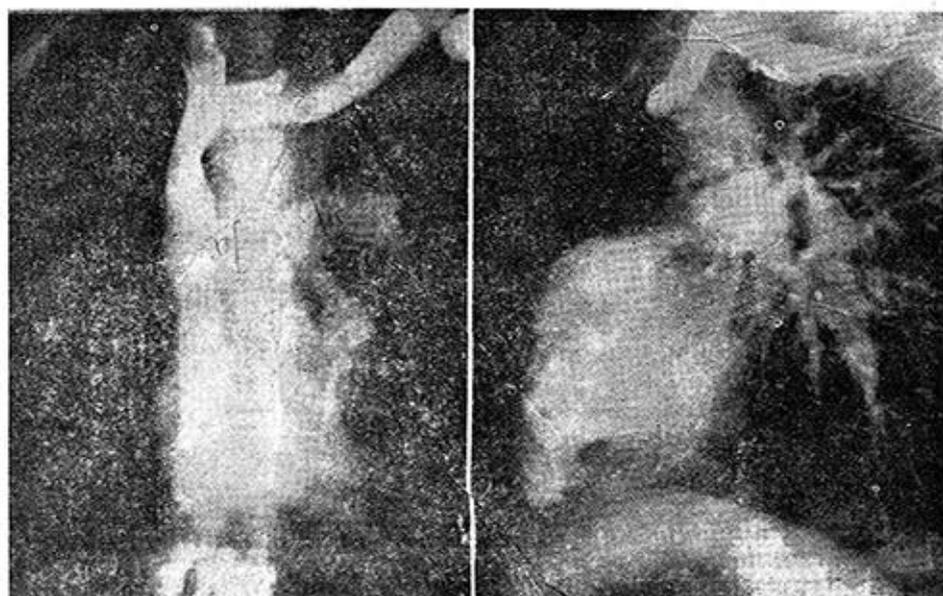


FIG. 8.—Tetralogía de Fallot. *Izquierda*: vista frontal. Estenosis de la porción media de la arteria pulmonar. *Derecha*: se observa bien la Estenosis muy por encima de las sigmoideas pulmonares.

por la misma Doctora Taussig de que previamente podía existir una alteración vascular de la circulación pulmonar<sup>12</sup> desde el momento que Europeos y Norteamericanos han descrito Tetralogía con relativa hipertensión pulmonar sin operaciones de ningún género<sup>13</sup> Podría ser que el diámetro de la anastomosis fuera correcto pero que la red vascular tuviese cambios anatómicos que no le permitieran dar paso a la sangre del shunt. Esto corrobora la tesis dada a conocer por el Doctor Gross y reforzada por nosotros de que en la Tetralogía puede haber condiciones anatómicas desfavorables, es

decir puede haber casos con tanta hipoplasia o cambios vasculares que ni aún puedan tolerar el shunt mejor hecho. Esto no descarta desde luego la explicación de una anastomosis demasiado amplia.

Aun cuando la operación haya sido correcta y en ausencia de una demostrable alteración anatómica de los vasos pulmonares siempre hay un evidente aumento del diámetro de la arteria y sus ramas. (Exponemos varias ilustraciones en este trabajo demostrándolo).

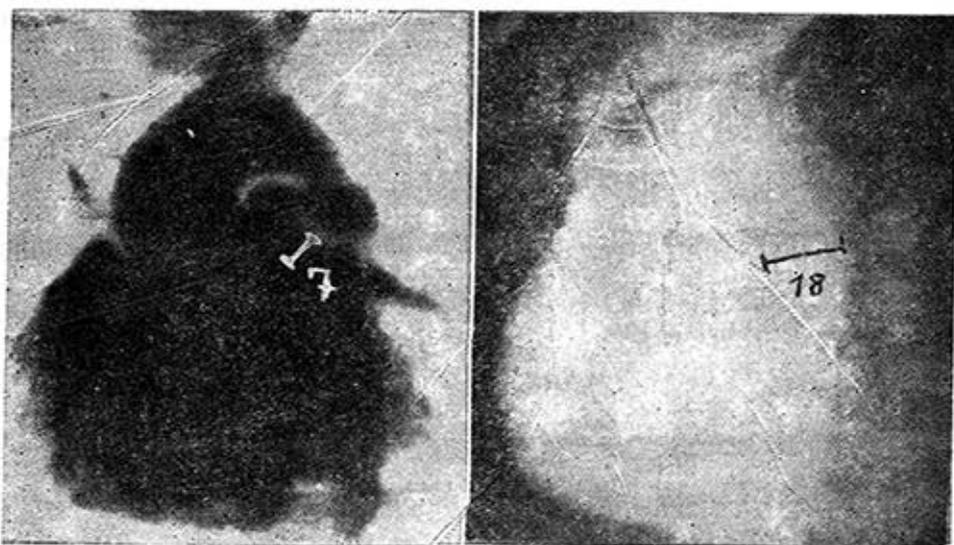


FIG. 9.—Tetralogía de Fallot. Dextro-angiocardiógrama. Vista ántero posterior. *Izquierda*: hipoplasia intensa del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas. El tronco de la arteria mide 7 milímetros. *Derecha*: 6 años después de practicada la operación de Potts. El tronco de la arteria pulmonar mide 18 milímetros, casi el triple que antes de la operación.

Si la arteria y sus ramas se amplían en años después de la operación y seguramente todas las ramificaciones arteriolares y sistemas venoso pulmonar, ya el enfermo está en las mismas condiciones que aquel que congénitamente tiene esas estructuras casi normales desarrolladas. Ya en esas circunstancias la reconstrucción cardíaca de Lilihei puede llevarse a cabo bien.

No hacemos de ningún argumento de peso, sólido, que diga que la reconstrucción en estos casos aporte un riesgo mayor que en lo que no tienen un shunt extra-cardíaco previo.

## TETRALOGÍA DE FALLOT

### CONCLUSIONES

1.—Mantenemos el criterio de que en el tratamiento quirúrgico de la Tetralogía de Fallot hay que tener un criterio ecléctico y que mientras unos casos son tributarios de la reconstrucción completa con el corazón abierto, en otros lo único que puede hacerse es un shunt extra-cardíaco (Potts o Blalock).

2.—Desde el punto de vista anatómico los casos de Tetralogía tienen gran número de variaciones formando un complejo de anomalías que afectan desde el ventrículo derecho a la aurícula izquierda a todas las estructuras situadas entre dichas regiones.

3.—Que hay casos que tienen una hipoplasia moderada del tronco de la pulmonar y sus ramas en los cuales el flujo pulmonar está sub-normal o discretamente disminuído. Estos casos generalmente tienen una cianosis ligera en reposo al menos. Son los casos "pink" del Doctor Gross.

4.—Que otros tienen una hipoplasia intensa del tronco de la arteria y sus ramas así también las divisiones de las ramas y las venas pulmonares y la aurícula izquierda. Estos son los casos "blue" del Doctor Gross.

5.—Que la mayoría de los casos que tienen un desarrollo normal o subnormal de la arteria pulmonar y sus ramas, con poca cianosis en reposo y relativa buena tolerancia funcional, tienen un levo-angiocardiógrama normal.

6.—Que los casos con hipoplasia intensa de la arteria y sus ramas con cianosis intensa hasta en reposo, no tienen levo-angiocardiógrama, las venas pulmonares y la aurícula izquierda están disminuídas de tamaño y en algunos casos atrésicas.

7.—Que el estudio anatómico de las ramas de la arteria pulmonar, sus divisiones, venas pulmonares y aurícula izquierda es muy importante en la decisión operatoria y que para ella, el estudio del dextro y levo-angiocardiógrama tiene mucha importancia. No así

la determinación del tiempo de velocidad circulatoria de la pequeña circulación, al menos con el método utilizado por nosotros.

8.—Que el estudio de la radio-opacificación de las cavidades izquierdas permite una idea siempre segura del grado del flujo pulmonar y que en nuestras manos ha sido más fiel que el estimado hemodinámico en muchos casos.

9.—Que el tiempo de circulación pulmonar determinado con el método que hemos empleado no guarda relación con el diámetro de la arteria pulmonar y sus ramas ni con la intensidad del levo-angiocardiógrama y que por lo tanto no es útil para saber el volumen de sangre que la red vascular pulmonar puede recibir si se hace la reparación completa de la Tetralogía de Fallot.

10.—Que es necesario intensificar nuestros conocimientos sobre las arteriolas, capilares y vénulas de esta anomalía, existiendo la sospecha de que muchos casos de ella tienen cambios anatómicos que hacen poco exitoso tanto las fístulas extracardíacas como la reconstrucción completa.

11.—Que en los casos de hipoplasia generalizada intensa del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas que se acompañan de atresia de las venas pulmonares y de la aurícula izquierda, la reconstrucción completa tiene que fracasar debido a que una vez suprimida la comunicación inter-ventricular la sangre del ventrículo derecho no puede llegar a las cavidades izquierdas. En estos casos, aun cuando se suprima una hipoplasia infundibular si existiese, tienen que terminar fatalmente. En tales pacientes sólo las derivaciones extracardíacas pueden mejorar a los enfermos.

12.—Que cuando las fístulas extra-cardíacas se realizan bien, produce en la mayoría de los casos, años después, una ampliación de las ramas arteriales y venosas pulmonares, un aumento de la aurícula izquierda y pone así al paciente en condiciones de curar completamente con la reparación cardíaca con el corazón abierto.

13.—En este trabajo no se menciona la importancia del infundibulum debido a que este factor ha sido bien estudiado por cirujanos, cardiólogos y anatómicos.

TETRALOGÍA DE FALLOT

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

- 1.—*Castellanos, A.*—Selección de los casos de Tetralogía de Fallot para la reconstrucción completa del corazón. Primer Congreso Nacional de Cardiología. Perú, Lima. Noviembre de 1958. Publicado en la Revista de la Soc. Cub. de Pediatría. 31. 541-556. 1959. Habana, Cuba.
- 2.—*Heim de Balsac, R.*—III Congress Mondial de Cardiologie. Chirurgie des Maladies Congenitales du Couer. Resumes des Round Table Conferences Sept. 1958. Bruxelles, Belgium.
- 3.—*Gross, R. E.*—Shattuck Lecture. Open Heart Surgery for repair congenital defects. The New England J. of Med. 260-1047-1056. 1959.
- 4.—*Castellanos, A., García, O., González Vega, E., Pereiras, R. and Mercado, H.*—The levoangiocardigram in the Tetralogy of Fallot. Practical Importance. In Press. Radiology. 1960.
- 5.—*Castellanos, A. y Valladares, F.*—Diámetro de la arteria pulmonar y sus ramas en niños muertos de enfermedades sin cardiopatías. En prensa.
- 6.—*Castellanos, A., Mercado, H., Zerquera, F.*—Diámetro de la arteria pulmonar y sus ramas en niños sanos evaluados por la angiocardiografía. En prensa.
- 7.—*Castellanos, A., García, O., González Vega, E., Mercado, H. y Zerquera, F.*—Tiempo de circulación pulmonar en cardiopatías congénitas. A. Tetralogía de Fallot. B. Comunicación Inter-ventricular con y sin hipertensión pulmonar. C. Estenosis pulmonar aislada. D. Ductus arterious con y sin hipertensión pulmonar. E. Hipertensión pulmonar primitiva. En prensa.
- 8.—*Wegellius, C. and Lind, J.*—The role of the exposure rate in Angiocardiography. Acta Radiológica. 39-177-191. 1953.
- 9.—*Nordenstrom, B.*—Pulmonary circulation time. Acta Radiológica. 209-224. 1954.
- 10.—*Castellanos, A., García, O., González Vega, E., Pereiras, R. and Mercado, H.*—The main pulmonary artery and its branches in the Tetralogy of Fallot. Study of 156 cases. En prensa.

CASTELLANOS Y GIRAL CASIELLES

- 11.—*Richart, S., Taussig, H. B. and Evans, M. H.*—Late hemodynamic complications of anastotic Surgery for treatment of the Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 18. 553-561.
- 12.—*Rich, A. R.*—A hitherto unrecognized tendency to the development of widesp red pulmonary vascular obstruction in patient with congenital pulmonary stenosis (Tetralogy of Fallot) *Bull. Hopkins Hosp.* 82. 389. 1948.
- 13.—*Provenzale, L. M.*—Tetralogies de Fallot avec hypertension arterielle pulmonaire. *Archives des Maladies du coeur et des vaisseaux*. 46. 310-320. 1953.