ARTÍCULOS ORIGINALES

Las formas atípicas de la tetralogía de Fallot. Aorta biventricular con estenosis pulmonar y cortocircuito predominante

J. ESPINO VELA*
D. MIROWSKI*
F. DE PISANI*

LA FORMA clásica de la tetralogía de Fallot (TF) tiene un sustrato anatómico bien conocido: estenosis pulmonar, aorta biventricular, comunicación ventricular e hipertrofia ventricular derecha. Los dos elementos mencionados en primer término son los que dan la fisonomía fisiopatológica y en consecuencia la fisonomía clínica tan bien conocida, es decir, cardiopatía congénita cianótica con gran incapacidad funcional.

La correlación de datos anatómicos con datos fisiopatológicos en ésta y en otras entidades ha puesto de relieve un hecho interesante, y es que un patrón anatómico da lugar a diversos tipos de comportamiento fisiopatológico y clínico.

El objeto del presente trabajo es ejemplificar este aserto, basado en el estudio de 17 casos que no obstante tener anatómicamente los elementos de la TF se apartan considerablemente del cuadro clínico habitual de la malformación.

MATERIAL

El estudio se basa en 17 sujetos cuyas edades oscilaron entre tres y 31 años de edad y cuya distribución por sexos fue sensiblemente igual. Se estudiaron en cada caso el aspecto clínico, radiológico y electrocardiográfico, pero el diagnóstico de seguridad se basó en datos obtenidos del cateterismo intracardíaco en todos. Dos casos tienen además estudios angiocardiográficos y dos tienen confirmación necrópsica.

* Instituto Nacional de Cardiología. México.

RESULTADOS

a) Cuadro clínico. En contraste con la TF habitual, llamó la atención primordialmente el que se tratara de enfermos virtualmente siempre bien desarrollados físicamente y sin cianosis. Apenas en algunos, esta última aparecía discreta, con esfuerzos físicos considerables. Sólo era permanente, pero también discreta, en dos pacientes. Consta también con la TF típica, la habitual buena tolerancia a los esfuerzos físicos. Datos llamativos del interrogatorio fueron la ausencia de encuclillamiento, tan característico de la TF. Hubo algunas excepciones. Fue también rara y discreta la disnea de esfuerzo. Numerosos pacientes llevaban una vida normal físicamente hablando. Por último, faltaron los fenómenos neurológicos habituales y evocadores de la TF cianótica, es decir, las crisis hipóxicas causantes de convulsiones, pérdida de la conciencia y en algunos casos de accidentes cerebrales por reblandecimiento cerebral o aun la muerte.

Exploración física. Ausencia de cianosis e hipocratismo digital. En el área precordial, datos de comunicación intraventricular (CIV): soplo y frémito sistólicos generalmente rudos en el mesocardio, en contraste con el soplo suave habitualmente sin frémito y situado más arriba en la TF común. El segundo ruido pulmonar de la TF común es de intensidad normal; pero advirtamos que no se trata en realidad del 2o. ruido producido por el cierre de las válvulas sigmoideas pulmonares; que es en realidad el 2o. ruido aórtico el que se escucha tan bien a la izquierda como a la derecha del esternón. Por eso es característica su cualidad de único o "puro". En cambio este elemento fue variable en la serie que analizamos: Apagado a veces, como en estenosis pulmonar pura; normal otras y desdoblado con reforzamiento otras más. Lo más elocuente es el desdoblamiento que permite inferir que existe cierre de válvulas sigmoideas aórticas y pulmonares. Veremos adelante que la inferencia tiene explicación lógica.

El diagnóstico clínico de la TF no se sospechó en numerosos casos y sólo logró evocarlo la descripción anterior ayudada de algunos elementos radiológicos y electrocardiográficos cuando, gracias a los estudios hemodinámicos, aprendimos a conocer esta variedad peculiar que se conoce como TF atípica o acianótica.

b) Estudio radiológico. Datos salientes son la cardiomegalia y la buena vascularización pulmonar, ambos ausentes en la TF ordinaria. La

producen los ventrículos, sobre todo el derecho, lo cual es inusitado en la TF típica (fig. 1). Más llama la atención al hecho si se recuerda que la TF habitual tiene no ventrículo izquierdo normal, sino con frecuencia hipoplásico. La aurícula izquierda a menudo se halló discretamente crecida. Este dato también es atípico para la TF común. Esta muestra clásicamente excavación del arco medio y escasez de trama vascular. En nuestra serie en cambio, el arco medio fue normal o recto y por excepción

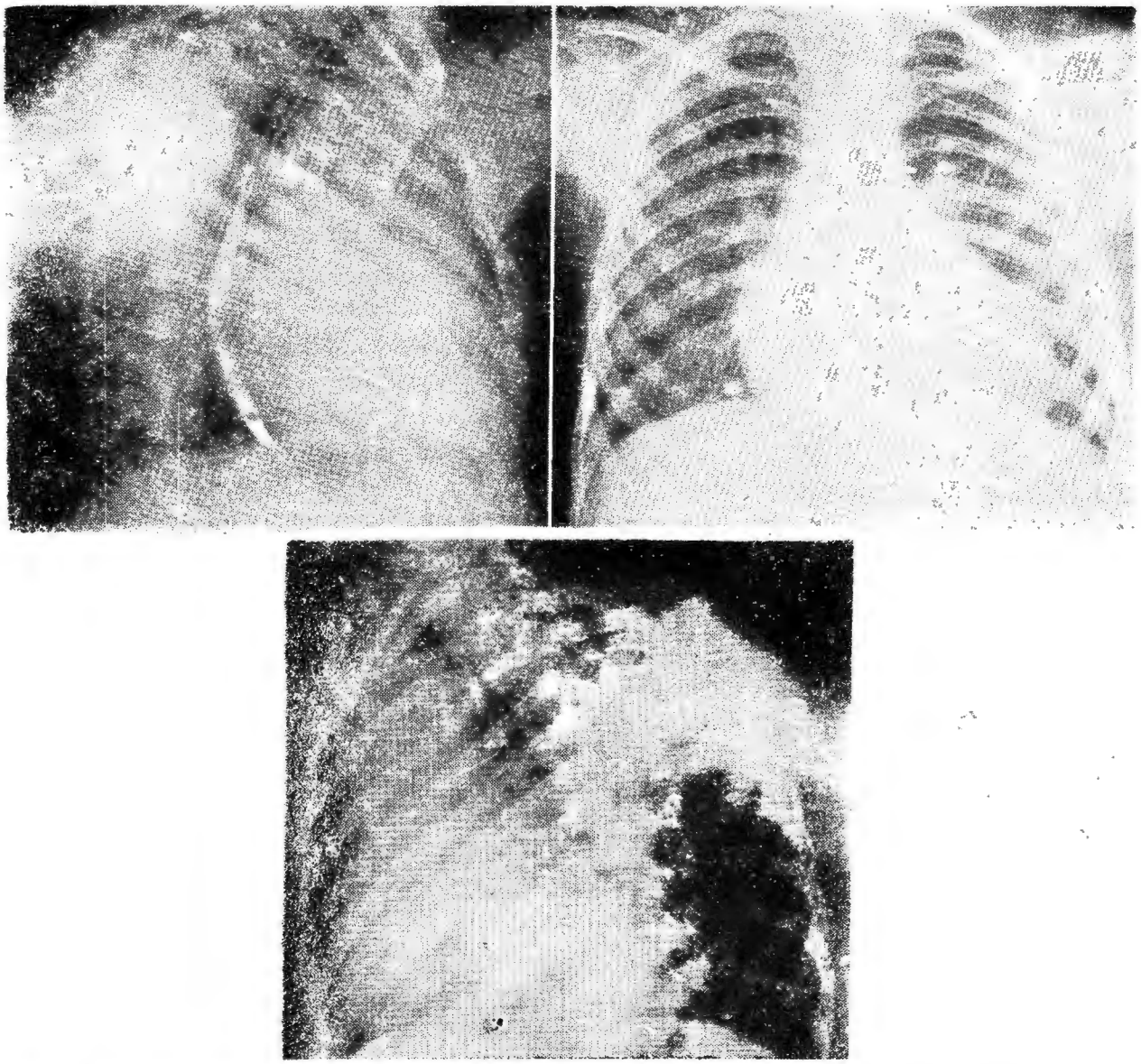

Fig. 1. Radiografías frontal y oblícuas de un caso de comunicación ventricular con estenosis infundibular y aumento de flujo pulmonar. Obsérvese esta serie de hechos atípicos para tetralogía de Fallot: cardiomegalia; arco pulmonar recto; crecimiento de hilios; crecimiento de cavidades izquierdas.

ligeramente excavado. Los hilos y la trama vascular fueron normales o ligeramente aumentados y hasta animados de pulsatilidad exagerada. Por excepción estuvieron disminuidos (dos casos).

En un caso la aorta descendía por la derecha (fig. 2). En nuestra experiencia, el arco aórtico derecho coexiste con comunicación ventricular. No es dato evocador de la entidad que estudiamos.

Angiocardiografía. Las pocas veces que se le empleó puso de relieve el carácter biventricular de la aorta y estenosis pulmonar de tipo infundibular. Se logró ver que las ramas pulmonares eran de buen calibre.

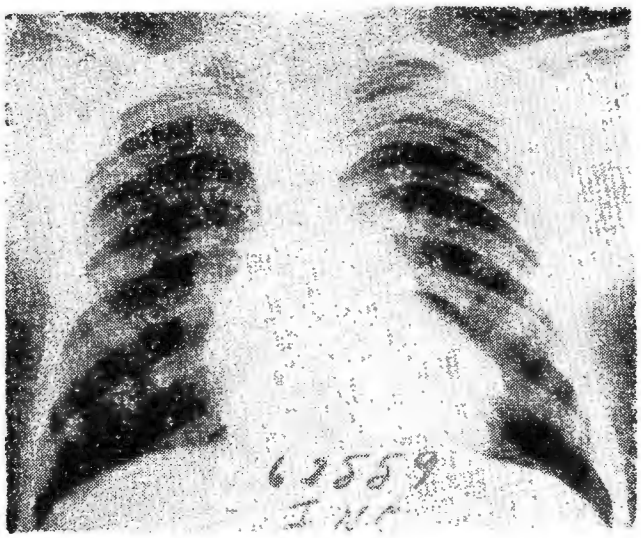

Fig. 2. Otro caso semejante al de la fig. 1, sólo que con arco aortico a la derecha.

c) *Estudio electrocardiográfico.* Los trazos se pueden dividir en tres grupos de casos según su comportamiento: En uno hay hipertrofia ventricular derecha, generalmente sin la magnitud que se ve en la forma cianótica de la TF. Los otros dos grupos contrastan más con la TF cianótica, pues en uno existe crecimiento ventricular derecho, pero asociado a crecimiento ventricular izquierdo del tipo de la sobrecarga diastólica (esto es lo que ocurre usualmente en CIV simples) (fig. 3). El último grupo no tiene alteraciones importantes y los trazos se consideran dentro de límites normales (fig. 4). La onda P generalmente tuvo aspecto normal.

d) *Estudio hemodinámico.* 1. Gases. El análisis gasométrico puso en evidencia un cortocircuito arteriovenoso a nivel ventricular. Tal se desprende del aumento en el contenido de 02 en el ventrículo derecho

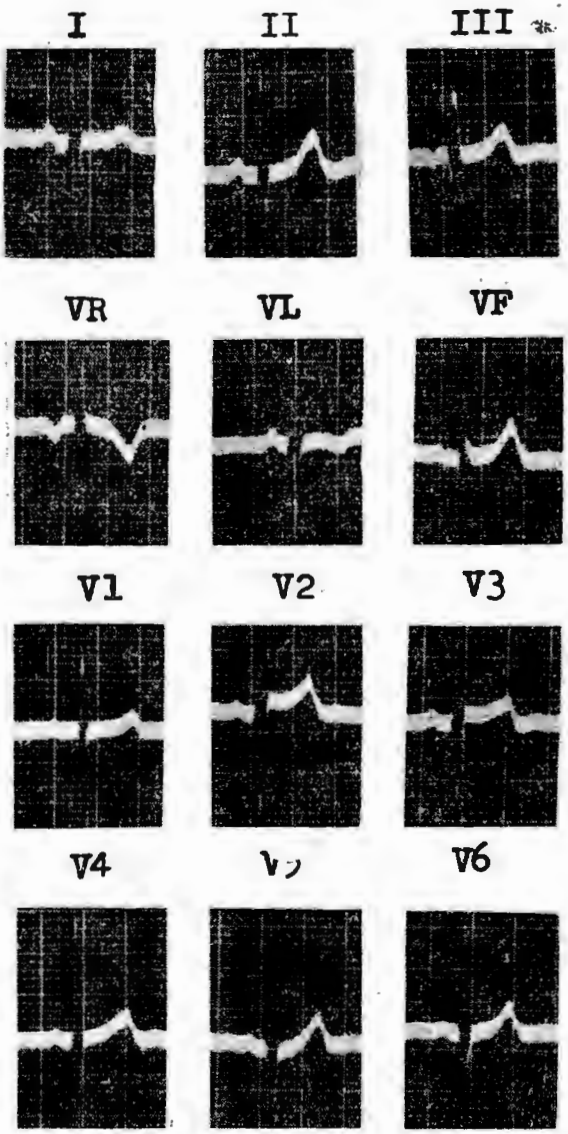

Fig. 3. Electrocardiograma de uno de los casos de la serie. Obsérvese que al lado de crecimiento derecho indudable (Rs en VI) hay ondas R de muy buen tamaño en V5 y V6, lo que expresaría crecimiento biventricular.

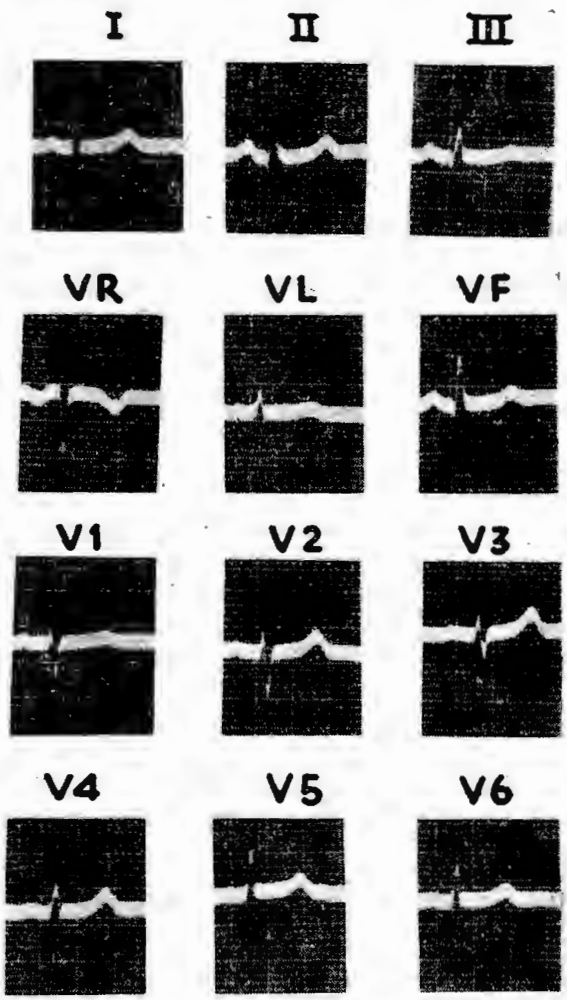

Fig. 4. Electrocardiograma de otro de los casos de la serie. El trazo se halla dentro de límites normales para fines prácticos.

con relación a la aurícula derecha entre uno y tres volúmenes con promedio de dos volúmenes. El dato basta para establecer la mayor parte de las veces el diagnóstico de CIV. Hubo algunos casos con insaturación de la sangre arterial periférica, es decir, cortocircuito venoarterial concomitante. Sin embargo, éste fue discreto y el arteriovenoso siempre superó en magnitud al venoarterial. Insistamos en que la ausencia de cianosis es la expresión clínica de este hecho hemodinámico y el punto de partida de la selección de estos casos.

2. Presiones. Hubo hipertensión ventricular derecha variable entre 45 y 120 mm. Hg. y normotensión o hipotensión en la arteria pulmonar variable entre 13 y 45 mm. Hg. Se registró por ende, un gradiente significativo entre ventrículo derecho y arteria pulmonar. En algo más de la tercera parte de los casos fue puesto en evidencia un patrón infundibular de presión (fig. 5). Es posible que existiera en más casos, aun cuando no fué demostrado en este estudio .Hemodinámicamente esta zona infundibular añade otro de los elementos de similitud con la variedad clásica de TF.

3. Trayecto. En un trabajo anterior sobre este tema,[3] uno de los requisitos en la selección de este tipo de malformación fue el hecho de que la aorta tuviera posición biventricular, con lo cual quedaba íntegro el cuadro anatómico de tetralogía. Si bien este elemento es muy valioso para integrar el cuadro, en esta serie hemos sido menos exigentes. Por tres razones: 1ª Porque el hecho de no penetrar el catéter en la aorta no invalida su cualidad biventricular. 2a. El hecho de penetrar el catéter en la aorta no es garantía de que sea biventricular ya que en ciertos casos puede introducirse por una CIV y de aquí pasar a la aorta ascendente. 3a. Porque preferimos emplear el apoyo de nuestros argumentos los hechos fisiopatológicos preferentemente a los estrictamente anatómicos. Efectivamente, no se requiere que la aorta cabalgue para que sea susceptible, si las condiciones hemodinámicas lo favorecen, de recibir sangre venosa a través de una CIV. Sin embargo, en nuestra serie se logró introducir el catéter en la aorta en once casos, lo cual no deja de ser sugestivo de que hubo cabalgamiento del vaso (fig. 5).

4. Cálculo de flujos. La determinación de los gastos aórtico y pulmonar indica que a pesar de la estenosis pulmonar el circuito menor manejaba volúmenes sanguíneos superiores al circuito aórtico. Nuestros cálculos indican que la proporción de gasto pulmonar a gasto aórtico variaba entre 3:2 y hasta 3:1.

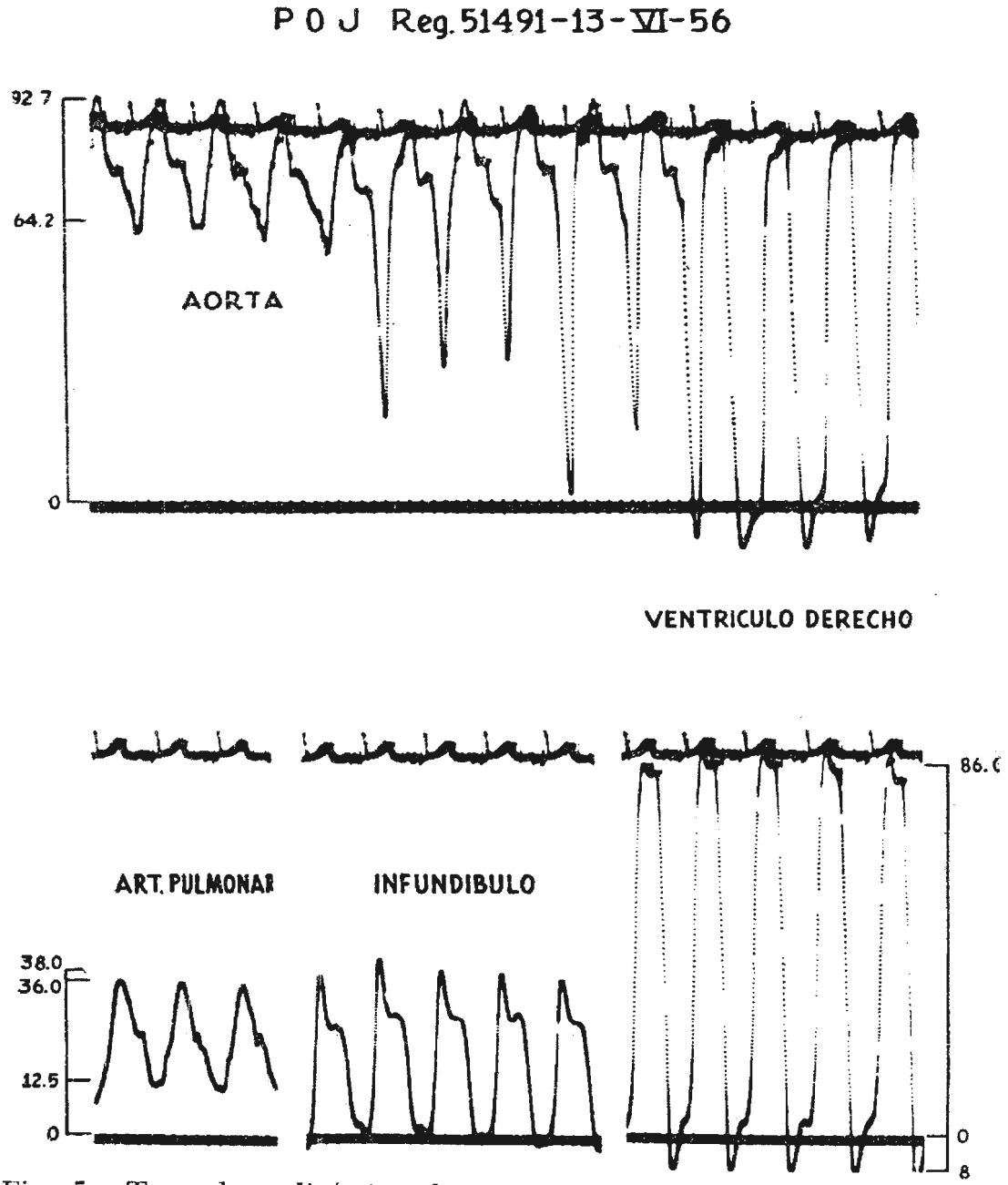

Fig. 5. Trazo hemodinámico de un caso de esta serie. Nótese en la curva superior que de la aorta, el catéter puede caer dentro del ventrículo derecho, es decir, se ha podido sondear la aorta desde ese ventrículo. En la serie de curvas inferior, hay tres zonas de presión: pulmonar, infundibular y ventricular derecha, progresivamente crecientes.

DISCUSIÓN

Todos los padecimientos tienen diversos grados de gravedad: hay formas benignas, formas intermedias, formas malignas, etc. La entidad que nos ocupa sigue esta regla y ya hemos señalado las características de la forma acianótica o, si se prefiere, forma benigna. Pero, ¿esta forma es realmente tetralogía de Fallot desde todos los puntos de vista, sólo que con fisonomía atenuada? Examinemos algunos hechos que parecen indicar que no es correcta esta designación:

En 1956, durante el V Congreso Interamericano de Cardiología se emitió la idea de que existían tetralogías de Fallot "adquiridas".[1] Embriológicamente no se concibe la TF genuina sino como una división o partición desigual del troncocono primitivo en un vaso de calibre normal o aumentado, la aorta y un vaso de calibre muy reducido, la pulmonar; el primero es biventricular. Obviamente lo que nace siendo TF no puede ser más que congénito.

En 1957 se publicó un trabajo en el que se ponía de manifiesto que algunos casos de CIV demostrados por estudios hemodinámicos, podían perder gradualmente algunas de sus características y transformarse en "las formas acianóticas o cianóticas de la TF."[2] En este trabajo se asienta que al mismo tiempo que desaparecía la hipertensión pulmonar —que generalmente acompaña a la CIV— aparecían hechos que hacían suponer disminución de la presión pulmonar: el segundo ruido pulmonar se atenuaba; radiológicamente disminuía la importancia de la trama vascular pulmonar y la arteria pulmonar disminuía su prominencia. Nuevos estudios hemodinámicos pusieron de relieve que si bien persistía el conjunto de datos que atestiguan la existencia de CIV, la presión ventricular derecha se había elevado; había aparecido simultáneamente una zona de menor presión, pero de valor superior a la normal y en la arteria pulmonar la presión había disminuido ostensiblemente. Es decir, existían tres zonas de presión diferente cuando inicialmente la presión era una sola en ventrículo derecho y arteria pulmonar: presión elevada en la cámara de llenado del ventrículo derecho; presión mediana en el infundíbulo y presión baja en arteria pulmonar.

También en el año de 1957 se realizaba en el Instituto N. de Cardiología un trabajo de revisión del problema de la tetralogía. Se trataba de correlacionar fenómenos clínicos y hemodinámicos. Se hizo la selección entre los casos demostrados por cateterismo. Se hallaron varios gru-

pos con fisonomía diferente. Sin embargo, la mayor parte pertenecía a grados variables de la forma cianótica de TF. Otro grupo llamó la atención en vista de la ausencia de cianosis a pesar de las demás características presentes compatibles con TF. Los seis casos que formaron la base de ese estudio, hallados entre 100 expedientes revisados, correspondían a la variedad discutida en párrafos anteriores. Con ellos se sentó un criterio hemodinámico de selección: "1. Comprobación del diagnóstico por el cateterismo: *a*) Paso del catéter desde el ventrículo derecho hasta la aorta para demostrar el carácter biventricular del vaso. *b*) Gradiente de presión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, suficientemente alto para considerar a la estenosis como orgánica. *c*) Gasto pulmonar superior al gasto aórtico debido al cortocircuito de izquierda a derecha por el defecto ventricular."[3]

Si se examina una pieza anatómica con esta variedad de malformación (fig. 6) se verá que hay un infundíbulo estrecho, acaso no en el grado habitual de la TF cianótica. La pieza de la ilustración muestra extraordinario engrosamiento de la pared muscular del ventrículo derecho a nivel del infundíbulo principalmente. El borde inferior de la cresta supraventricular y regiones vecinas muestran zonas nacaradas de aspecto fibroso que bien podrían ser adquiridas a resultas del elevado flujo que debía pasar por este infundíbulo. La aorta no cabalgaba más que discretamente. La arteria pulmonar tiene calibre virtualmente normal. El ventrículo izquierdo, en fin, tiene cierto grado de hipertrofia y no es del aspecto hipoplásico que suele tener en la TF cianótica.

Ahora creemos que no es necesario ser tan estricto en la selección de casos de esta índole. Con ello queremos indicar que no nos parece indispensable que por el cateterismo se identifique el carácter biventricular de la aorta. Sin embargo, recuérdese que se describió que el sondeo del vaso fue logrado en dos terceras partes de los casos. Nos basta para hacer este diagnóstico que se ponga en evidencia un defecto en el tabique ventricular y que haya paso de sangre de izquierda a derecha. Debe haber por supuesto el componente de estenosis. Justamente el cortocircuito arteriovenoso es el que confiere a la malformación las características más salientes y más atípicas para TF. Para fines prácticos, estos casos tienen gran parecido a CIV; en ellos, la estenosis pulmonar matiza el cuadro.

Clínicamente se explica que el segundo ruido pulmonar sea normal o reforzado o aun desdoblado, recordando que el flujo pulmonar es supe-

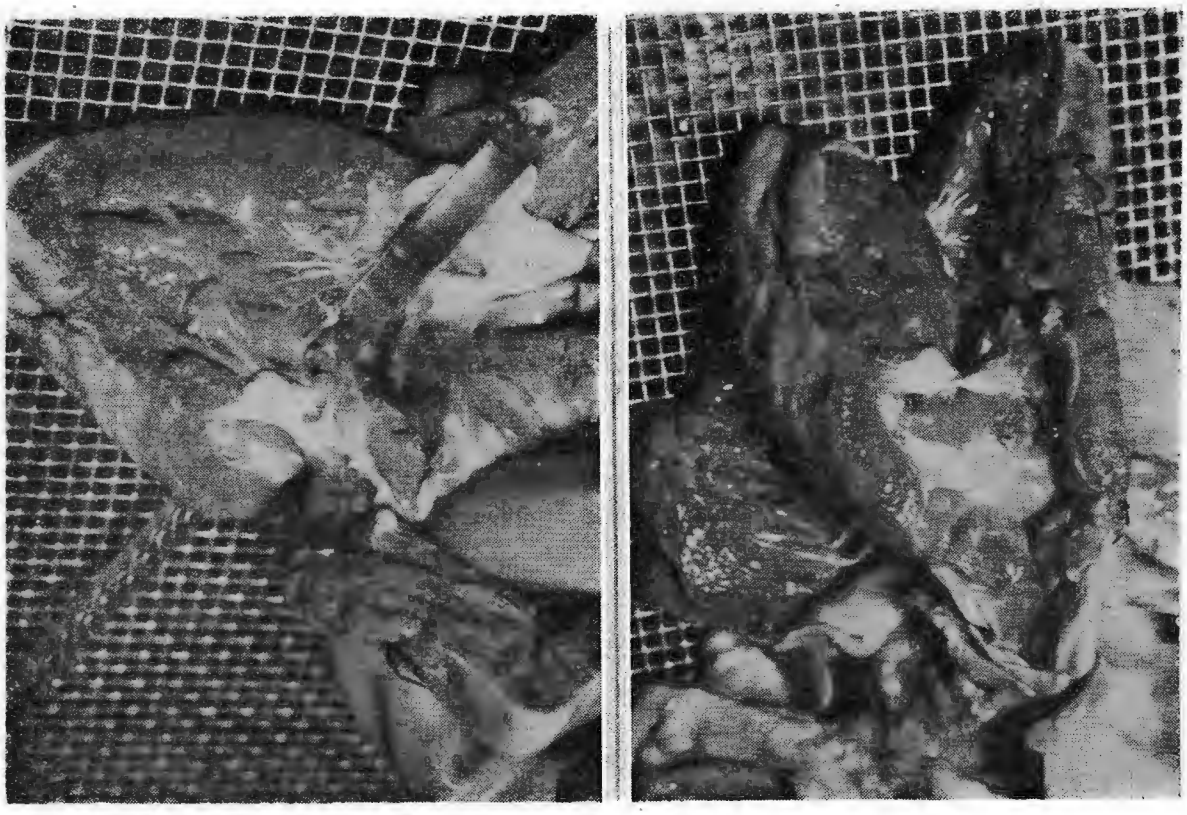

Fig. 6. Pieza de uno de los casos de esta serie. Descripción en el texto.

rior al flujo aórtico. Algunos casos plantean la duda entre CIV y estenosis pulmonar por el tipo de soplo que se ha descrito en el mesocardio, pero con tendencia a situarse más hacia el foco pulmonar. Estos dos hechos acústicos deben hacernos sospechar que no se trata de CIV aislada ni de estenosis pulmonar, sino que son ambos defectos combinados.

Radiológicamente se explica que haya crecimiento auricular y ventricular izquierdos, puesto que si los casos son en buena parte CIV hemodinámicamente hablando, ambas cavidades izquierdas reciben todo el exceso de circulación que cruza de izquierda a derecha como expresión del mayor volumen sanguíneo que circula por el territorio pulmonar. Se explica en fin que haya, por los mismos motivos, pulsatilidad aumentada de hilios normales o hasta crecidos.

Por último, el estudio electrocardiográfico permite hacer las siguientes consideraciones: puesto que en la TF cianótica el ventrículo derecho debe vaciar su contenido dentro de la aorta, la presión de ésta es la que rige la presión intraventricular derecha. De aquí que el electrocardiograma muestre obligadamente un patrón de hipertrofia ventricular derecha

muy constante y característico, con eje eléctrico desviado a la derecha, grandes ondas R en VI y complejos rS en V5 y V6. En el grupo que ahora analizamos, la presión ventricular derecha generalmente no alcanza valores de nivel aórtico. Por eso el electrocardiograma muestra los datos que se esperan en CIV simples; por eso destaca el hecho de que no hay uniformidad de patrón electrocardiográfico y por eso también, se aprecia, como en rayos X, crecimiento de ventrículo izquierdo asociado a crecimiento ventricular derecho. Como esta cavidad se sobrecarga en diástole en grados variables, habrá grados variables de sobrecarga diastólica. Hay casos con tan discretas sobrecargas de ambos ventrículos, que sus electrocardiogramas pasan por normales. Hecho negativo de interés es la ausencia de ondas P de tipo congénito,[7] acuminadas y altas en D1 y D2, acompañantes habituales de padecimientos cianóticos.

Comentario quirúrgico. Para la época, todavía reciente, en que sólo se disponía de tratamiento quirúrgico del tipo de las anastomosis para la TF, era obvio que la variedad de malformación que discutimos no podía beneficiarse de tal tipo de intervención. Por el contrario, hacer una fístula entre una rama de la aorta y una rama de la pulmonar aumentaría el cortocircuito arteriovenoso existente e inundaría el pulmón, precipitando, acaso, la insuficiencia cardíaca. El tratamiento racional es indudablemente el directo, el cierre de la CIV y muy probablemente de la estenosis infundibular, por resección de pared de esta estructura o por ampliación con material plástico, del techo infundibular.

Resumen

En este trabajo se estudian 17 casos, dos de ellos con necropsia, de una malformación que en la literatura corre con el nombre de tetralogía de Fallot *adquirida*, o *acianótica*.

Se trata de casos en los que existen anatómicamente los elementos de la tetralogía de Fallot. Sin embargo, la situación hemodinámica difiere sustancialmente de la de los casos cianóticos, pues la comunicación interventricular permite cortocircuito arteriovenoso; la estenosis infundibular es moderada y la arteria pulmonar no es de calibre reducido. Así se explica que el volumen de sangre que atraviesa el pulmón es superior al que maneja la aorta. Se explica sobre todo, que no se trate de padecimiento cianótico con incapacidad funcional.

Son atípicos por lo tanto, el patron radiológico, que muestra crecimiento de la pulmonar y de los hilios; el patron electrocardiográfico,

que es muy variable y que puede ir desde lo normal hasta el crecimiento biventricular.

El estudio hemodinámico con cateterismo es el que ha permitido identificar estas formas de "tetralogía".

Es probable que la hipertrofia ventricular derecha a nivel del infundíbulo y la de la cresta supraventricular formen progresivamente una estenosis que previamente no existía. De aquí deriva el calificativo de variedad "adquirida" de tetralogía. Tal hecho adquirido tendría su base en la presencia de cortocircuito arteriovenoso a nivel del defecto septal ventricular. Conviene decir que no todas las comunicaciones ventriculares evolucionan en esta forma, sino que algunas continúan siendo hipertensas tanto dentro del ventrículo derecho como dentro del territorio pulmonar, al contrario de lo que sucede en la variedad que describimos. Tampoco podríamos negar que algunas formas anatómicas no son adquiridas sino congénitas, mas no de la severidad de la variedad cianótica de tetralogía. Algunos estudios parecen apoyar la idea de que muy a menudo son "adquiridas." el tratamiento lógico es el cierre de la comunicación interventricular y la ampliación del tracto infundibular.

REFERENCIAS

1. Carvalho Azevedo, A.; Roubach, R.; Toledo, A. N.; Carvalho, A. A. y Zaniolo, W.: *Atypical cases of tetralogy of Fallot.* V Congreso Interamericano de Cardiología. La Habana, Cuba. 1956.
2. Gasul, B. M.; Dillon, R. F. y Vrla, V.: *Ventricular septal defect. Their natural transformation into those with infundibular stenosis or into the cyanotic or noncyanotic type of tetralogy of Fallot.* J.A.M.A. 164:847, 1957.
3. Iriarte, M.; Rodríguez, R.; Espino Vela, J. y Rubio Alvarez, V.: Aorta biventricular *con estenosis pulmonar y cortocircuito arteriovenoso interventricular predominante. Arch. Inst.* Cardiol. México 27:851, 1957.
4. De la Cruz, M. V. y Da Rocha, J. P.: *Análisis embriológico de la tetralogía de Fallot, del complejo de Eisenmenger y de la transposición de los grandes* Vasos. Arch. Inst. Cardiol. México 25:699, 1955.
5. Espino Vela, J. y Abreu, D. de C.: I. *Estudio anatomoclínico en algunos casos de tetralogía de Fallot con valoración de los datos de laboratorio. II. Estudios especializados en la tetralogía de Fallot. Selección de enfermos y tratamiento quirúrgico en 30 casos.* Arch. Inst. Cardiol. México 25:231, 1955 y 25:359, 1955.
6. Fallot, A.: *Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cianose cardiaque).* Marseille Médicale pp. 77, 138, 207, 270, 341 et 403, 1888.
7. Zuckermann, R.; Cisneros, F. y Novelo, S.: *El electrocardiograma en algunas cardiopatías congénitas. Arch. Inst. Cardiol.* México. 21:61, 1951.

Los autores agradecen a la revista Archivos del Instituto N. de Cardiología el permiso que han otorgado para reproducir dos figuras.