

Escuela de Cardioangiología de la Universidad de Barcelona
(Director. Prof. J. Cibert-Queraltó)

Aspectos hemodinámicos de la trilogía de Fallot

M. Torner-Soler, I. Balaguer-Viatró y J. Paravisini

(Recibido para publicar el 3 de septiembre de 1953)

La trilogía de Fallot viene definida por la existencia de una estenosis pulmonar asociada a la persistencia de la permeabilidad del agujero de Botal. A diferencia de la tetralogía no se encuentra acabalgamiento aórtico y el septum interventricular está completamente cerrado. El tipo de estenosis pulmonar suele ser diferente en ambas malformaciones; mientras en la tetralogía la estenosis es de tipo infundibular en más de la mitad de los casos, en la trilogía la estenosis es casi siempre valvular, adoptando la clásica forma en hocico de tenca (11-12-13). También el tipo de la comunicación interauricular tiene características especiales. No se trata, en realidad, de una malformación asociada; consiste simplemente en la persistencia del foramen oval que la hipertensión de cavidades derechas condicionada por la estenosis pulmonar, impide que se cierre.

Aunque el tipo de estenosis pulmonar antes referido puede encontrarse también en la estenosis pulmonar pura, la existencia o no de comunicación entre las aurículas puede condicionar un cuadro clínico y hemodinámico tan distinto que justifique su estudio aparte. La existencia de la trilogía de Fallot como entidad aislada, sobre la que han insistido largamente los autores franceses desde el mismo Fallot (11), es curioso no haya sido reconocida por una gran mayoría de autores que la engloban en el grupo de la estenosis pulmonar pura (15-23), o, en todo caso, hablan de estenosis pulmonar con septum ventricular cerrado y foramen oval permeable (1-3-6-7-16-19-25).

Como acertadamente hace resaltar Kreutzer (12) estos tipos de estenosis pulmonar no se diagnostican correctamente, y en el caso particular de la trilogía de Fallot es frecuente su confusión

con la tetralogía. Prueba de ello es que, a pesar de la relativa frecuencia de esta malformación, en ninguno de los casos de Manheimer (15) se hizo el diagnóstico en vida. La diferenciación con la tetralogía tiene una excepcional importancia en vistas al tratamiento quirúrgico, pues en la trilogía de Fallot está contraindicada la intervención de Blalock-Taussig, siendo estos casos tributarios de una valvulotomía pulmonar tipo Brock.

Desde que con Gibert-Queraltó y otros hemos introducido el cateterismo cardíaco (8-18-24) en nuestra pauta exploratoria de los cardíacos congénitos, hemos tenido ocasión de estudiar hemodinámicamente cuatro casos de trilogía de Fallot, cuyos resultados hemos creído interesante referir.

Métodos

Previo estudio clínico radiológico y electrocardiográfico (tabla I), procedemos al cateterismo cardíaco derecho en la forma usual, tal como hemos referido en una publicación anterior (18). Los trazados manométricos han sido obtenidos con el electromanómetro de Sanborn conectado con un electrocardiógrafo de cuerda Cambridge. El análisis de las muestras de sangre de las diferentes cavidades se ha efectuado con el aparato de Van Slyke modificado por Monche.

Se ha logrado la introducción del catéter hasta la arteria pulmonar en tres casos. En el otro caso, a pesar de las repetidas maniobras para lograrlo, fué imposible su penetración. La comunicación interauricular fué cateterizada en tres de los cuatro casos. En el otro caso la existencia de una marcada insaturación de la sangre arterial, en ausencia de acabalgamiento aórtico, hacía evidente la existencia de la misma.

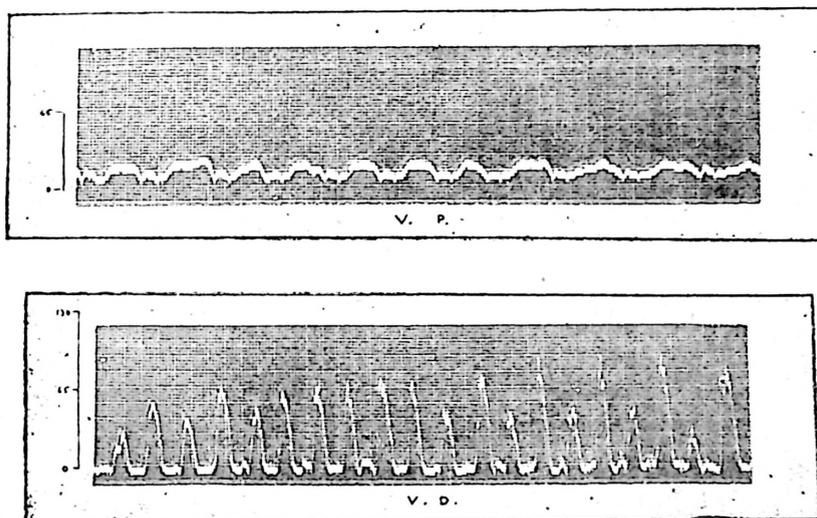
En dos casos se calculó el débito de la arteria pulmonar y el sistémico, así como la magnitud del cortocircuito venoarterial, de acuerdo con las fórmulas dadas por Cournand (5).

En dos casos hemos calculado, además, el área del orificio pulmonar estenosado, de acuerdo con la fórmula dada por Gorlin y Gorlin (9 bis), y el índice de resistencia valvular pulmonar empleado por Silber (20).

En uno solo de los casos hemos practicado un estudio angiocardiógráfico, que ha mostrado los signos típicos de esta malformación, a saber: opacificación precoz de la aorta en grado menor que la arteria pulmonar, hecho que, como se ha dicho repetidamente, no significa acabalgamiento de la aorta (12-16), persistencia de la substancia de contraste en las cavidades derechas hasta las últimas placas y dilatación postestenótica de la arteria pulmonar.

Resultados

Oximetría. — No hemos observado variaciones en el contenido de oxígeno de las diversas muestras extraídas de venas cavas, aurícula derecha, ventrículo derecho y arteria pulmonar, que sobrepasen los límites normales de variación. A diferencia de la tetralogía no se observa un aumento de oxígeno en la muestra ventricular derecha en relación con la de la aurícula. En los casos con cianosis la oximetría ha permitido valorar el grado de saturación arterial, que en nuestros casos oscila entre el 82 y el 86 %. Tampoco en ninguno de nuestros casos hemos podido observar arteria-



Caso n.º 1

Manometría de vena pulmonar y del ventrículo derecho

lización de la aurícula derecha, significativo de la existencia de cortocircuito arteriovenoso a nivel auricular, circunstancia que puede darse mientras el ventrículo derecho pueda vencer el obstáculo pulmonar sin claudicar (12).

VOLUMEN MINUTO PULMONAR Y SISTÉMICO, MAGNITUD DEL CORTOCIRCUITO

Hemos calculado el volumen minuto sistémico con arreglo a la siguiente fórmula $VMS = \frac{\text{Consumo } O_2}{O_2 \text{ A. F.} - O_2 \text{ A. D.}}$, el volumen

minuto pulmonar con la siguiente
$$VMP = \frac{\text{Consumo } O_2}{O_2 \text{ A. I.} - O_2 \text{ A. P.}},$$

y el cortocircuito venoarterial a base de la diferencia entre ambos volúmenes minuto. En los casos en que la comunicación interauricular es inoperante desde el punto de vista hemodinámico, el volumen minuto pulmonar y sistémico son idénticos, esto ocurre, generalmente, en la primera infancia, cuando la hipertensión auricular derecha consecutiva a la claudicación del ventrículo derecho, no ha hecho todavía su aparición, explicando la aparición tardía de la cianosis. Cuando ésta aparece se comprueba una disminución más o menos marcada del flujo pulmonar y la existencia de un cortocircuito venoarterial a nivel auricular. En nuestros

dos casos con cianosis el cortocircuito venoarterial igualaba en uno de ellos al flujo pulmonar y en el otro alcanzaba el 24 por 100.



Caso n.º 1

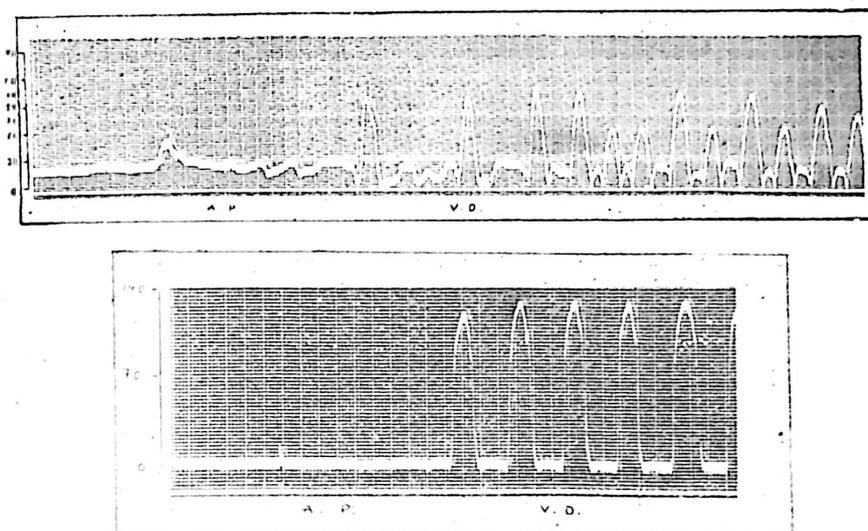
Cateterización de la aurícula izquierda y vena pulmonar a través de la comunicación interauricular.

CATETERIZACIÓN DE LA ARTERIA PULMONAR Y DE LA COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

La cateterización de la arteria pulmonar es un dato muy importante por cuanto nos permite objetivar la existencia de la estenosis pulmonar. Como han hecho resaltar Soulié y otros (22), la cateterización de la arteria pulmonar se consigue con mucha mayor frecuencia en la trílogía que en la tetralogía de Fallot. Esto se debe a la frecuencia de la estenosis de tipo infundibular en esta última.

Cuando no se consigue cateterizar la arteria pulmonar, lo cual puede ocurrir si la estenosis es inferior al calibre del catéter utilizado, el hallazgo de una gran hipertensión ventricular derecha, sobrepasando la tensión arterial, es un dato fuertemente sugestivo de la integridad del septum interventricular. Nosotros hemos logrado cateterizar la arteria pulmonar en tres de nuestros cuatro casos. A este respecto creemos interesante la observación de Ordway y colab. (16), de la oclusión del agujero valvular pulmonar

por el catéter que condicionaba un aumento de la cianosis con mal-estar del enfermo, que obligó a suspender la exploración. Jhonson y Jhonson (10) sugieren la posibilidad de que la oclusión total de la pulmonar por el catéter puede dar lugar a accidentes mortales. Por nuestra parte no hemos observado, en ninguno de los tres casos, en los que se logró introducir el catéter en la arteria pulmonar, trastorno alguno durante su permanencia en ella.



Casos n.º 2 y 3

Manometría de arteria pulmonar y ventrículo derecho retirado el catéter

La cateterización de la comunicación interauricular tiene su importancia, por cuanto permite objetivar el otro componente positivo de la trilogía. Como hemos dicho, a propósito de la comunicación interauricular aislada (24), esta maniobra se consigue, si se busca intencionadamente, en la mayoría de los casos. Esta maniobra es particularmente útil en los casos que no presentan cianosis, pues constituye el único procedimiento para diferenciarla de la estenosis pulmonar pura. Lo hemos conseguido en tres de nuestros casos. La cateterización ulterior de una vena pulmonar hace la imagen radiológica inconfundible (figs. 1 y 2).

ESTUDIO DE LAS PRESIONES INTRACAVITARIAS

El registro continuo de presión, retirando el catéter desde la arteria pulmonar hasta el ventrículo derecho (maniobra del pushing-back), nos proporciona el diagnóstico seguro de la estenosis pulmonar, observándose el contraste entre la hipotensión pulmonar

y la hipertensión del ventrículo derecho. En nuestros casos existía una marcada hipotensión pulmonar, no sobrepasando la presión sistólica los 14 mm. de Hg en ningún caso. La presión sistólica ventricular derecha la hemos encontrado considerablemente elevada en todos nuestros casos (de 93 a 140 mm. de Hg.), sobrepasando la presión arterial más o menos acusadamente. Este dato



Caso n.º 2

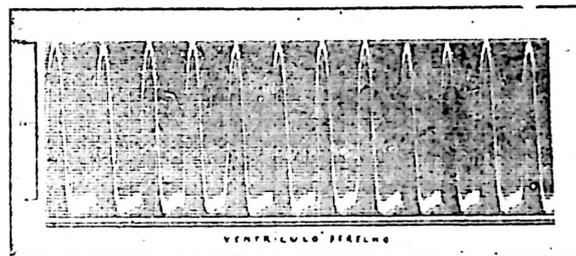
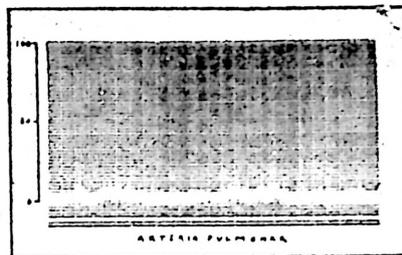
Cateterización de la aurícula izquierda a través de la comunicación interauricular.

lo consideramos muy significativo, pues raras veces aparece en la tetralogía, siendo, en cambio, característico también de la estenosis pulmonar pura (!). Su presencia habla a favor de una estenosis pulmonar de grado acentuado. La observación del modo cómo se efectúa el cambio de presión entre la arteria pulmonar y en ventrículo derecho puede ser útil para la diferenciación del tipo de estenosis. Cuando la estenosis es de tipo infundibular se puede observar una zona de transición entre la hipotensión pulmonar y la hipertensión ventricular derecha (13 bis), mientras cuando la estenosis es de tipo valvular, como frecuentemente ocurre en la trilogía, el cambio de presión es siempre brusco. Este último tipo lo hemos observado en dos de nuestros casos, en el otro existía una zona de transición, sugestiva de estenosis infundibular. En cuanto a la presión diastólica del ventrículo derecho, análogamente a como han observado Soulié y colaboradores (21), la hemos encontrado por encima de 0 incluso en los casos en que clínicamente no había signos de insuficiencia cardíaca derecha.

CÁLCULO DEL ÁREA DE LA ESTENOSIS PULMONAR

Hemos calculado en dos de los casos el área de la estenosis pulmonar, con arreglo a la siguiente fórmula, propuesta por Gorlin y Gorlin (9 bis), $AVP = \frac{FVP}{44.5 \sqrt{PVD \text{ cm} - PAP \text{ cm}}}$; en

la que AVP significa el área de la válvula pulmonar, FVP el flujo a través de la misma, el cual se obtiene dividiendo el volumen minuto pulmonar por el tiempo sistólico (duración de una sístole multiplicado por la frecuencia cardíaca), 44'5 constante que depende de la aceleración de la gravedad, PVD sm presión sistólica media del ventrículo derecho y PAP sm presión sistólica media de la arteria pulmonar. Los resultados obtenidos, así como los datos



Caso n.º 4

Manometría de arteria pulmonar y ventrículo derecho.

para el cálculo, están expuestos en la tabla número III. Como puede verse, en ambos casos el área de la válvula pulmonar estaba muy reducida explicando la intensidad del cuadro clínico, datos que están de acuerdo con los resultados hallados por otros autores. Precisamente, el único caso autopsiado de la serie de Gorlin y Gorlin, presenta un área de 0'2 cm.², idéntico al valor encontrado por medio de la fórmula. Lusie y Shumacker (14), que han utilizado la misma fórmula de Gorlin, encuentran valores parecidos.

Comparando estos resultados con los que hemos obtenido en el cálculo del área de la estenosis mitral (2), destaca el hecho de encontrar valores mucho más reducidos para la estenosis pulmonar, que permiten la supervivencia del enfermo gracias a que, en este caso, es el ventrículo derecho de musculatura potente el que tiene que luchar contra el obstáculo valvular, mientras que

en la estenosis mitral el mecanismo compensador corre a cargo, fundamentalmente, del aumento de presiones a nivel del sistema aurícula izquierda-venas pulmonares-capilar pulmonar.

CÁLCULO DE LA RESISTENCIA VALVULAR PULMONAR

En el año 1951, Silber y colab. (20) propusieron una fórmula para calcular la resistencia valvular pulmonar utilizable en los casos

TABLA I

	Ciano- sis	Soplo sistólico pulmo- nar	Capa- cidad funcio- nal	Insuf. cardi.	Agrand. cardiaco	Arco medio prom.	Campos pulmon. claros	Signos e. c. g. hipertrofia v. derecha.
1. J. H. J	no	3	2	no	++	++	sí	sí
2. M. L. R.	no	5	3	no	++	+++	sí	sí
3. M. G. A.	sí	4	4	no	++	++	sí	sí
4. J. D. V.	sí	4	—4	sí	+++	+	sí	sí

TABLA II

	Edad	Cia- nosis	Comuni- cación interau- ricular cateteri- zada	Diferen- cias conten- tido O ₂ dist. mue- stras	Manómetros				Diagnóstico
					A.P.		V.D.		
					S.	D.	S.	D.	
J. H. J.	2	no	sí	no	—	—	93	5	cateterismo e intervención
M. L. R.	10	no	sí	no	10	5	99	8	cateterismo
M. G. A.	16	sí	sí	no	14	1	140	5	cateterismo y autopsia
J. D. V.	13	sí	no	no	10	2	104	2	cateterismo y angiocardiografía

de estenosis pulmonar con septum ventricular cerrado. Esta fórmula ha sido, también, aplicada al cálculo de la resistencia valvular en la estenosis mitral. Dicha fórmula, para el caso de la

estenosis pulmonar, es la siguiente :

$$R = \frac{PVD \text{ sm} - PAP \text{ sm}}{VMP} = 1.332 \text{ dinas/seg/cm.}^{-5}.$$

$$\frac{60}{\pi r^4}$$

El cálculo de la resistencia de la válvula pulmonar, de acuerdo con esta fórmula, está íntimamente ligada al valor del área, por cuanto la resistencia, en virtud de la ley Poiseuille, es función inversa del radio elevado a la cuarta potencia :

$$R = \frac{n l}{\pi r^4}$$

Para el caso de la válvula pulmonar la longitud es despreciable, por cuanto se trata de un diafragma, y las variaciones de la vis-

TABLA III

	Edad	Frec. card.	T.S.	V.M.S. (litros/min)	V.M.P.	c.c. A.V.	Sat. art. %	Pres. AP. S. D.	Pres. V.D. S. Sm. D.	Area pulm. (cm. ²)	I. R. dinas
M.G. A.	6	100	28"	3'8	1'9	1'9	82	14 1 140 106 5		0'1	3867
J. D. V.	13	93	33	2'6	2'1	0'5	86	10 2 104 63 2		0'2	2016

cosidad pueden despreciarse. Los resultados obtenidos, con arreglo a dicha fórmula, pueden verse en la tabla III.

Teniendo en cuenta que el valor de la resistencia valvular depende fundamentalmente del grado de estenosis, creemos tiene una mayor utilidad el cálculo del área valvular, que, además, tiene la ventaja de ser un valor que puede contrastarse en la autopsia, lo que permite tener una idea de la fidelidad del método.

Resumen

1. Los autores han estudiado desde el punto de vista hemodinámico cuatro casos de trilogía de Fallot. En tres casos se consiguió introducir el catéter en la arteria pulmonar obteniéndose una curva manométrica típica de estenosis pulmonar. En el otro caso los datos clínicos y la existencia de una marcada hipertensión ventricular derecha, apoyaban el diagnóstico que fué comprobado en el acto quirúrgico. La comunicación interauricular fué cateterizada en tres casos. En el otro, la existencia de insaturación arterial y cianosis, en ausencia de comunicación interventricular, hacía evidente su existencia

2. En todos los casos se encontró una gran hipertensión sistólica del ventrículo derecho con cifras superiores a la presión arterial sistémica y

una presión diastólica ventricular derecha superior a 0. La hipotensión pulmonar era marcada, no sobrepasando los 14 mm. en los tres casos que se logró cateterizar la arteria pulmonar.

3. En dos casos se calculó el área de la válvula estenosada que dió valores muy reducidos, de 0'2 y 0'1 cm.² de superficie, respectivamente. También el cálculo de la resistencia valvular daba valores muy elevados.

Summary

1. — The authors have studied 4 cases of trilogus of Fallot from a haemodynamic viewpoint. In 3 cases it was possible to introduce the catheter into the pulmonary artery, thus obtaining a typical manometric curve of pulmonary stenosis. In the remaining case the clinical dates and the existence of a marked hypertension of the right ventricle, bear on the diagnosis proved at the surgical act. Interauricular communication was catheterized in 3 cases. In the other case the existence of arterial insaturation and cyanosis in the absence of interventricular communication, was evident.

2. — In all cases a marked systolic hypertension of the right ventricle was found, with values superior to the systemic arterial pressure and a diastolic right ventricular pressure superior to 0. Pulmonary hypotension was marked, not surpassing the 14 mm., in the 3 cases in which catheterization of the pulmonary artery could be achieved.

3. — In two cases, the area of the stenosed valve was calculated giving very reduced values of 0'2 and 0'1 cm² of surface, respectively. The calculation of the valvular resistance gave likewise very high values

Bibliografía

1. AUERBACH, S. H. y HARPER, H. T. : Congenital pulmonary stenosis with closed interventricular septum. Report of a case associated with patent foramen ovale and slight tricuspid stenosis. *Amer. H. J.* **34**, 131. 1947.
2. BALAGUER, I., TORNER-SOLER, M. y PARAVISINI, J. : Sobre un nuevo método de valoración del obstáculo valvular en la estenosis mitral. *R. esp. de Fisiol.* **9**, 143. 1953.
3. VAN BROWN, D. y MC. CALLUM, W. T. : Congenital pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Amer. J. Dis. Child.* **80**, 792. 1950.
4. CAHEN, P. : Angiocardiographie et catheterisme cardiaque Etude critique de leur apport au diagnostique des cardiopathies congenitales. G. Doin. París, 1952.
5. COURNAND, A., BALDWIN, J. y HIMMELSTEIN, A. : Cardiac catheterization in congenital heart disease. The Commonwealth Fund. New York. 1949.
6. CURRENS, J. H., KINNEY, T. D. y WHITE, P. D. : Pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Amer. H. J.* **80**, 491. 1945.
7. ENGLE, M. A. y TAUSSIG, H. B. : Valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum and patent foramen ovale. Report of illustrative cases and analysis of clinical syndrome. *Circulation.* **2**, 481. 1950.
8. GIBERT-QUERALTÓ, J., TORNER-SOLER, M., PARAVISINI, J. y MORATÓ, J. M.^a : Die bedeutung des intrakardialen katheterismus bei truncus

- und pseudotruncus arteriosus. Verhan. Deutsch. Gesellschaft. Kreislaufforschung. Bad. Nauheim. Abril, 1951.
9. GLABOFF, J. J., GOLMANN, T. y LITTLE, J. A. : Atresia of pulmonary artery with intact ventricular septum. *J. of Pediatrics*. **37**, 396. 1950.
 - 9 bis. GORLIN, R. y GORLIN, S. : Hydraulic formula for calculation of the area of the stenotic mitral valve, other cardiac valves and central circulatory shunts. *Amer. H. J.* **41**, 1. 1951.
 10. JHONSON, R. P. y JHONSON, E. E. : Congenital pulmonic stenosis with open foramen ovale in infancy. *Amer. H. J.* **44**, 344. 1951.
 11. JOLY, F., CARLOTTI, J., SICOT, J. R. y PITON, A. : Cardiopathies congenitales II. La trilogie de Fallot. *Arch. des Mal. du coeur et Vx.* **43**, 687. 1950.
 12. KREUTZER, R., CAPRILE, J. A., GONZÁLEZ PARENTE, A. y BERRI, G. : Estenosis valvular de la pulmonar con septum interventricular cerrado. *R. Esp. de Cardiol.* (En prensa.)
 13. LAVERNHE, J. : Comparaison des données anatomiques et cliniques dans quarante cas de stenose congenitale de l'artère pulmonaire ou de l'orifice tricuspideenne. Thèse. Lyon, 1951.
 - 13 bis. VAN LOO, M., PANNIER, R., VUYLSTEEK, R., D'HEER, M., VAN BEYLEN, CH. y BLANCQUAERT, A. : Etude hemodinamique de six cases de stenose pulmonaire infundibulaire. *Acta Cardiol.* **8**, 252. 1953.
 14. LUSIE, P. R. y SHUMACKER, H. B. : Hemodynamic effects of valvulotomy in pulmonic stenosis. *Circulation.* **8**, 345. 1953.
 15. MANHEIMER, F. : Morbus caeruleus. Basel. New York, 1949.
 16. ORDWAY, N. K., LEVY, I., HYMAN, A. L. y BAGNETTO, R. L. : Pulmonary stenosis with patent foramen ovale. *Amer. H. J.* **40**, 271. 1950.
 17. PANNIER, R., VAN LOO, A., VUYLSTEEK, K., VERSTRAETEN, J., VAN BEYLEN, CH. y BLANCQUERT, A. : Etude clinique et physiopatologique de huit cas de stenose pulmonaire isolés. *Acta Cardiol.* **8**, 8. 1953.
 18. PARAVISINI, J., GIBERT-QUERALTÓ, J., TORNER-SOLER, M. y MORATÓ-PORTELL, J. M.^a : El cateterismo intracardiaco en el diagnóstico de las enfermedades congénitas del corazón. *Medicina Esp.* Abril, 1951.
 19. SELZER, A., CARNES, W. H., NOBLE, J. R., HIGGINS, J. R. y HOLMES, R. O. : The syndrome of pulmonary stenosis with patent foramen ovale. *Amer. H. J.* **6**, 3. 1949.
 20. SILBER, F. N., PREE, O., GORSSMAN, N. y KATZ, L. N. : Dynamics of isolated pulmonary stenosis. *Amer. J. Med.* **10**, 21. 1951.
 21. SOULIÉ, P., BOUBRAIN, Y., JOLY, F., CARLOTTI, J. y SICOT, J. R. : Les communications interauriculaires. G. Doin Paris. 1951.
 22. SOULIÉ, P., JOLY, F., CARLOTTI, J. y SICOT, J. : Etude comparée de l'hémodynamique dans les tetralogies et dans les trilogies de Fallot. Stude de 43 cas. *Arch. Mal. du coeur et Vx.* **44**, 577. 1951.
 23. TAUSSIG, H. B. : Congenital malformations of the heart. The Commonwealth Fund. New York, 1947.
 24. TORNER-SOLER, M. y PARAVISINI, J. : Aspectos hemodinámicos de la comunicación interauricular. *R. Esp Fisiol.* **9**, 105. 1953.
 25. WHITE, P. D., HURST, J. W. y FENNELL, R. H. : Survival to the age of 75 years with congenital pulmonary stenosis and patent foramen ovale. *Circulation.* **2**, 558. 1950.

