



Recepción: 20 / 04 / 2017

Aceptación: 20 / 05 / 2017

Publicación: 15 / 07 / 2017



Ciencias Médicas

Artículo Científico

## Importancia de la tetralogía de Fallot

### *Importance of tetralogy of Fallot*

### *Importância da tetralogia de Fallot*

Blanca E. Andrade-Burgos<sup>I</sup>  
[elonata@hotmail.com](mailto:elonata@hotmail.com)

María A. Calero-Zea<sup>II</sup>  
[macazea@hotmail.com](mailto:macazea@hotmail.com)

Ángel A. Sánchez Alcívar<sup>III</sup>  
[amandsanz@gmail.com](mailto:amandsanz@gmail.com)

Ramón Villacres-Pastor<sup>IV</sup>  
[drramonvillacrespastor@hotmail.com](mailto:drramonvillacrespastor@hotmail.com)

Correspondencia: [elonata@hotmail.com](mailto:elonata@hotmail.com)

- I. Diplomado en Docencia Superior; Diplomado en Docencia Superior; Especialista en Ginecología y Obstetricia; Doctora en Medicina y Cirugía, Universidad de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.
- II. Especialista en Imagenología; Doctora en Medicina y Cirugía, Universidad de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.
- III. Diplomado en Docencia Superior; Diploma Superior en Gestión de Seguridad y Salud en el Trabajo; Diplomado en Docencia Superior; Doctor en Medicina y Cirugía, Universidad de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.
- IV. Magister en Diseño Curricular; Diploma Superior en Diseño Curricular por Competencias; Diplomado en Docencia Superior; Doctor en Medicina y Cirugía, Universidad de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.
-

## Resumen

La base anatómica de la Tetralogía de Fallot (TF) es el desplazamiento antero-superior del septo infundibular. En su forma clásica, la FT consiste en la combinación de 4 características principales:

a) Comunicación interventricular (CIV) PERIMEMBRANOSA. b) Destroposición de la aorta, que nace mal alineada, cabalgando en el septo interventricular. c) Obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho (VD) estenosis pulmonar. d) Hipertrofia del VD. La FT es la cardiopatía congénita (CCI) conotruncal más frecuente y es la primera causa de cianosis durante la infancia por CC. Posnatalmente se presenta entre el 8% y el 12% del total de las CC y afecta a alrededor de 1/1000 recién nacidos. El defecto básico en la TF es el desplazamiento antero-superior del septo infundibular, que provoca un hipo desarrollo del infundíbulo del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar. La obstrucción del tracto de salida del VD se sitúa a nivel del infundíbulo de salida y está determinada por la desviación del septo infundibular. Se acompaña de estenosis en grado variable de la válvula pulmonar. El diagnóstico prenatal de la TF es difícil ya que se considera una entidad con un espectro muy variable de presentación la cual vendrá determinada principalmente por el grado de afectación de la válvula pulmonar. Mientras que el diagnóstico de la Tetralogía de Fallot (FT), se hace generalmente de la evaluación clínica, la confirmación se proporciona ahora en gran medida por ecocardiografía.

**Palabras claves:** Investigación; tetralogía, fallot, arteria; obstrucción.

## Summary

The anatomical basis of Tetralogy of Fallot (TF) is the antero-superior displacement of the infundibular septum. In its classic form, the FT consists of the combination of 4 main characteristics: a) Interventricular (IVC) PERIMEMBRANOSA. B) Destroying the aorta, which is born poorly aligned, riding in the interventricular septum. C) Obstruction of right ventricular outflow (RV) pulmonary stenosis. D) RV hypertrophy. FT is the most frequent conotruncal congenital heart disease (CCI) and is the first cause of cyanosis during childhood by CC. Posnately it presents between 8% and 12% of the total CC and affects about 1/1000 newborns. The basic defect in TF is the antero-superior displacement of the infundibular septum, which causes a hypo development of the infundibulum of the right ventricle and pulmonary artery. Obstruction of the RV outflow tract is located at the level of the infundibulum and is determined by the deviation of the infundibular septum. It is accompanied by varying degrees of stenosis of the pulmonary valve. The prenatal diagnosis of TF is difficult because it is considered an entity with a very variable spectrum of presentation, which will be determined, mainly by the degree of involvement of the pulmonary valve. While the diagnosis of Tetralogy of Fallot (FT) is generally made from clinical evaluation, confirmation is now largely provided by echocardiography.

**Key words:** Investigation; tetralogy, fallot; artery; obstruction.

## Resumo

A base anatómica de Tetralogia de Fallot (TF) é o deslocamento ântero-superior do septo infundibular. Na sua forma clássica, o FT é a combinação de 4 características principais: a) defeito do septo (VSD) perimembranasas. b) Destroposición aorta, nascido desalinhado, montando no septo interventricular. c) obstrução ao escoamento da estenose pulmonar ventrículo direito (VD). d) VD hipertrofia. O FT é a doença cardíaca congénita (CCI) conotruncal mais comum e é a principal causa de cianose na infância por CC. Pós-natal que ocorre entre 8% e 12% de um total de CC e atinge cerca de 1/1000 recém-nascidos. A falha básica no TF é o deslocamento superior anterior do septo infundibular, o que provoca um desenvolvimento soluço do infundíbulo do ventrículo direito e a artéria pulmonar. obstrução das vias nível de saída do VD está situado via de saída e é determinada pelo desvio do septo infundibular. É acompanhada por vários graus, estenose da válvula pulmonar. diagnóstico pré-natal de TF é difícil porque é considerada uma entidade com um espectro de apresentação altamente variável que é determinada principalmente pelo grau de envolvimento da válvula pulmonar. Enquanto o diagnóstico de tetralogia de Fallot (FT), é usualmente feito a partir da avaliação clínica, a confirmação é agora proporcionado, em grande parte por ecocardiografia.

**Palavras-chave:** Pesquisa; tetralogia; Fallot, obstrução da artéria.

## Introducción

**Definición de la Patología:** La base anatómica de la Tetralogía de Fallot (TF) es el desplazamiento antero-superior del septo infundibular. En su forma clásica, la FT consiste en la combinación de 4 características principales: a) Comunicación interventricular (CIV) PERIMEMBRANOSA. b) Destroposición de la aorta, que nace mal alineada, cabalgando en el septo interventricular. c) Obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho (VD) estenosis pulmonar. d) Hipertrofia del VD. (Medina, 2011)

**Epidemiología:** La FT es la cardiopatía congénita (CCI) conotruncal más frecuente y la primera causa de cianosis durante la infancia por CC. Posnatalmente representa entre el 8% y 12% del total de las CC y afecta a alrededor de 1/1000-2000 recién nacidos. Sin embargo, la tasa de detección prenatal es baja, representando únicamente entre las 3% y 7% de las CC diagnosticadas prenatalmente. Esto ilustra la dificultad que puede tener su diagnóstico en vida fetal, y que explica que con frecuencia no sea diagnosticada hasta después del nacimiento. (Fallot, 2008)

Existe asociación familiar, con un riesgo de afectación de hasta el 7-8% si la madre esta afecta y del 1.5% si es el padre. En caso de hijo previo, el afecto de riesgo de recurrencia es aproximadamente del 2-3%.

**Embriología:** El defecto básico en la TF es el desplazamiento antero-superior del septo infundibular, que provoca un hipo desarrollo del infundíbulo del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar. Existe una partición asimétrica del tronco conal, cuya segmentación es esencial para la correcta separación de las dos grandes arterias y la formación de ambos tractos de salida ventricular. (Siwik, Erenberg, & Zahka, 2008)

La principal causa de la pobre tasa de detención en la ecografía prenatal es que, como en la mayoría de anomalías como truncales, el corte de las 4 cavidades suele ser normal.

**Anatomía y Fisiopatología:** La obstrucción del tracto de salida del VD se sitúa a nivel del infundíbulo de salida y está determinada por la desviación del septo infundíbular. Se acompaña de estenosis en grado variable de la válvula pulmonar. (Alfonso de León & Pérez Cruz, 2014)

En función del grado de afectación del tracto de salida del VD, se pueden definir tres grandes variantes de TF.

- 1) TF con estenosis en grado variable de la válvula pulmonar. Es la forma más frecuente, representando entre el 60% y 65% de los casos diagnosticados prenatalmente. También se denomina TF
- 2) TF con atresia pulmonar o también llamada como atresia pulmonar con CIV. Representan las formas más severas de obstrucción al flujo pulmonar y se representan entre el 30% y 35% de las TF.
- 3) TF con ausencia de válvulas pulmonar: en estos casos existe una displasia severa de los velos de la válvula pulmonar. Es la forma menos frecuente y se representa entre el 5% y el 10% de las TF prenatales.

Como norma general, los casos de mayor riesgo de progresión son aquellos en que el diámetro pulmonar es un 50% o 60% interior respecto al de la aorta.

**Diagnóstico Prenatal:** El diagnóstico prenatal de la TF es difícil, ya que se considera una entidad con un espectro muy variable de presentación, la cual vendrá determinada principalmente por el grado de afectación de la válvula pulmonar. Cada una de las tres grandes entidades de TF, presenta características diagnósticas singulares y sobre todo un pronóstico perinatal y posnatal muy diferente,

que deberá ser tomado en cuenta en el momento del consejo a los padres y en el manejo perinatal. A pesar de que la TF es una entidad difícil de diagnosticar en vida fetal, todo el espectro de afectación ha sido identificado prenatalmente.

La principal causa de la pobre tasa de detección en la ecografía prenatal es que como en la mayoría de anomalías cono trúnciales, el corte de las 4 cavidades suele ser normal, aunque a veces se asocian anomalías del plano aurículo-ventricular o bien otras anomalías intracardiacas, que lógicamente pueden alterar la hemodinámica pre y posnatal, además modificaran el pronóstico del niño. Las anomalías cardiovasculares asociadas más frecuentes son:

- Arco aórtico derecho (20%)
- Canal auriculo-ventricular (5%)
- Estenosis pulmonar periférica
- Comunicación interauricular
- CIV extras, musculares
- Arteria subclavia izquierda aberrante
- Estenosis mitral
- Origen anómalo de las arterias coronarias

**TF con Estenosis Pulmonar:** En la TF clásica el corte de las 4 cavidades es típicamente normal, con aurículas, ventrículos y válvulas aurículo-ventriculares simétricas. Sin embargo, con más frecuencias que en otras CC. Existe una desviación marcada del eje cardiaco hacia la izquierda o

levocardía acentuada, con un ángulo mayor de 60-90° siendo este uno de los hallazgos que puede hacer sospechar esta anomalía en la ecografía de cribado.

Ecográficamente la clave es demostrar la CIV peri membranosa, subcortical, que suele ser de gran tamaño equivalente como normal general, al diámetro de salida de la aorta. Hay que ser cuidadoso pues son frecuentes los artefactos debido a la normal hipocogenicidad de su porción membranosa en los cortes apicales y basales, por lo que será necesario confirmar la CIV en diferentes proyecciones, en especial el de las 5 cavidades (de salida de la aorta) y el perpendicular al septo.

Las Investigaciones: Mientras que el diagnóstico de la tetralogía de Fallot se hace generalmente de la evaluación clínica, la confirmación se proporciona ahora en gran medida por ecocardiografía, sin embargo, vamos a discutir la radiografía simple de tórax y el electrocardiograma, ya que estos suelen llevarse a cabo parte de la evaluación cardiaca general de un niño.

**Administración Médica:** Cuando llama a un niño en crisis hypercyanotic, las acciones rimeros debe ser colocar al niño en la posición fetal y administrar oxígeno por mascarilla. Si el niño es muy inquieto, una vía intravenosa debe insertarse y una pequeña dosis de sulfato de morfina a 0,1mg por kg puede ser todo lo que se requiere para abortar la crisis. Si esto falla, el tratamiento con un agente de B-bloqueantes tales como propanolol reducirá taquicardia y aumentar la resistencia sistémica.

**Reparación intracardiaca:** Reparación definitiva implica la reconstrucción del tabique ventricular, y el alivio de la obstrucción subpulmonar, la operación ahora, es rara vez que se realiza a través de una gran ventriculotomía, con cierre transauricular del defecto septal ahora casi universal.

**Los resultados temprano:** De los resultados de la cirugía correctiva continúan evolucionando y mejorando, en un periodo anterior, y excluyendo la influencia de la atresia pulmonar.



El tratamiento de la válvula pulmonar incompetencia: Durante años, el reemplazo quirúrgico de la válvula en pacientes sintomáticos ha sido el tratamiento de choice. Cuando se demostró que la función del ventrículo derecho no siempre se recuperó después de la sustitución valvular, especialmente si la fracción de eyección del ventrículo derecho se redujo sustancialmente, una intervención anterior era adecuada esto es ahora una de las cuestiones más discutidas en el seguimiento a largo plazo de los pacientes con Tetralogía de Fallot. Momento óptimo de reemplazo pulmonar valvular, es importante presentar la derecha la función ventricular, mejora el rendimiento funcional y tratar las arritmias inminentes o sintomáticas.

Otras re intervenciones: Re intervenciones son necesarias hasta una sexta parte de los pacientes después de la cirugía reparadora en un periodo de seguimiento de 20 años, pacientes que requieren re intervención, deben ser tratados por cardiólogos pediátricos o cirujanos cardiacos congénitos la cirugía puede ser necesaria para la estenosis pulmonar residual con presiones del ventrículo derecho de dos tercios de los sistémico.

**Investigaciones y frecuencia:** Todos los pacientes deben tener un seguimiento regular por un cardiólogo debidamente capacitado al menos una vez al año. Las investigaciones incluyen, como mínimo, una evaluación clínica completa, electrocardiograma, examen eco-doppler para detectar y cuantificar la estenosis residual pulmonar y la regurgitación, cualquier defecto septal ventricular residual, tamaño del ventrículo izquierdo, la función, la regurgitación aortica y el tamaño de la raíz aortica. Investigaciones se dirigen hacia las secuelas postoperatorias conocidos y pueden variar según el tipo de operación realizada.

Durante el embarazo, todos los pacientes con tetralogía deben tener asesoramiento cardiológico antes de la concepción y el seguimiento por un cardiólogo debidamente capacitado en el embarazo.

## **Bibliografía.**

- Alfonso de León, J., & Pérez Cruz, M. (2014). Tetralogía de Fallot en el paciente adulto. A propósito de un caso. *Revista Médica Electrónica*, 36(1), 93-102.
- Fallot, A. (2008). Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue. *Marseille-Medical*, 29(1), 403-420.
- Medina, J. (2011). Tetralogía de Fallot (TF). *Archivos argentinos de pediatría*, 109(1), 74-76.
- Siwik, E., Erenberg, F., & Zahka, Z. (2008). Tetralogy of Fallot. En H. Allen , D. Driscoll, & R. Shaddy, *Moss and Adams" Heart disease in infants, children and adolescents, including the fetus and young adult*. (Vol. 7, págs. 888-910). Philadelphia: Wolters Kluwer Lippincott Williams & Wilkins.