

# TETRALOGÍA DE FALLOT

**Dra. Mónica Rodríguez, Dr. Fernando Villagrà**  
**Servicio de Cirugía Cardíaca**  
**Hospital Ramón y Cajal. Madrid**

## DESCRIPCIÓN

La descripción original anatómica de la Tetralogía de Fallot clásica<sup>1</sup> incluye 1) Estenosis de la arteria pulmonar (EP), 2) comunicación interventricular (CIV), 3) cabalgamiento aórtico (la CIV permite a la aorta cabalgar sobre el septo interventricular relacionándose con ambos ventrículos, cuando lo normal es que estuviera solamente relacionada con el ventrículo izquierdo) y 4) hipertrofia de ventrículo derecho. En la práctica clínica son dos los elementos anatómicos esenciales del Fallot clásico: EP y CIV. La CIV es grande y en posición subaórtica y la EP puede localizarse a nivel infundibular, valvular o supra valvular, siendo lo más frecuente que más de un nivel esté estenótico. El anillo valvular pulmonar puede ser de tamaño normal o más frecuentemente pequeño y estenótico.

La fisiopatología del Fallot consiste en el paso de sangre desaturada del ventrículo derecho al ventrículo izquierdo y aorta a través de la CIV, causando cianosis. El paso de sangre desaturada a la circulación sistémica, y por tanto la cianosis, es tanto mayor y más acusada cuanto más severa sea la estenosis pulmonar. El grado de estenosis pulmonar es el factor determinante de la clínica (precocidad e intensidad de la cianosis y crisis hipoxémicas).

**Incluimos** al lado del Fallot clásico, **otros tipos especiales de Fallots:** 1) El Fallot con ausencia de una arteria pulmonar<sup>2</sup> (suele ser la izquierda) es raro;

2) Más frecuente es la asociación con canal av completo<sup>3</sup> (Síndrome de Down) en que la CIV del Fallot está sustituida por un canal completo del tipo C de Rastelli; 3) En la agenesia de la válvula pulmonar el anillo pulmonar suele ser pequeño y al menos algo estenótico, la válvula pulmonar es funcionalmente inexistente y las arterias pulmonares están muy dilatadas<sup>4</sup>; 4) Las anomalías coronarias existen en un 3% de los Fallots y la principal anomalía consiste en que la arteria descendente anterior nace de la coronaria derecha, cruzando el infundíbulo del ventrículo derecho pudiendo impedir o dificultar la corrección quirúrgica de la EP<sup>5</sup>.

**Excluimos** del Fallot dos cardiopatías que comparten rasgos anatómicos parecidos, pero con implicaciones clínicas y quirúrgicas diferentes, mereciendo a nuestro juicio capítulo aparte: La atresia pulmonar con CIV y la doble salida ventricular derecha. Esta última se diferencia del Fallot fundamentalmente en que el cabalgamiento aórtico sobre el septo interventricular es >50% (la aorta está más relacionada con el ventrículo derecho que con el ventrículo izquierdo).

## INCIDENCIA

El Fallot es una cardiopatía frecuente y puede representar hasta el 11-13% de todas las cardiopatías congénitas clínicas (1 de cada 8500 nacidos vivos)<sup>6</sup>. Junto con la transposición de grandes arterias es la cardiopatía cianótica más

frecuente. En aproximadamente el 16% de los casos se asocia a una microdeleción del cromosoma 22. También se asocia con frecuencia menor al síndrome de Down.

## CLÍNICA Y MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

**Presentación clínica:** Hoy día el diagnóstico de Fallot suele realizarse en el periodo neonatal, siendo el *soplo sistólico rudo precordial* el signo que con más frecuencia motiva la valoración cardiológica. Este soplo está provocado por la EP y característicamente aparece ya en la primera exploración del recién nacido. Ocasionalmente, el cierre del ductus provoca la aparición de *cianosis* en los primeros días de vida, si la EP es muy severa. Es más habitual, sin embargo, que la cianosis se presente en las semanas siguientes a lo largo del primero-tercer mes de vida debido al aumento progresivo del grado de EP. Algunos casos de EP leve o moderada cursan sin cianosis (Fallot acianótico). *Las crisis hipoxémicas* (Aparición o aumento brusco de la cianosis o palidez, con disnea o pérdida de conciencia) pueden aparecer en niños con o sin cianosis. Es un signo clínico de gravedad, ya que indica la presencia de EP severa y dinámica (aparece tras el llanto o maniobras de Valsalva). El Fallot con agenesia de la válvula pulmonar puede presentarse con un cuadro severo de *distress respiratorio neonatal* con obstrucción bronquial y necesidad de asistencia mecánica respiratoria<sup>4</sup>, ya que la gran dilatación de las ramas pulmonares que acompañan a esta variante clínica suelen provocar obstrucción y malacia en el árbol traqueal y bronquial.

**La exploración física, el ECG y la Rx torax AP** son rutinas obligadas. En orden de importancia detectan 1) Cianosis, 2) frémito y soplo rudo sistólico precordial en base (borde esternal izquierdo superior), en barra (de intensi-

dad homogénea durante toda la sístole) con segundo tono único, 3) hipertrofia de ventrículo derecho (ECG) y 4) corazón “en zueco” (Rx de torax).

**El ecocardiograma doppler color** es el método diagnóstico de elección. Se objetiva y define la CIV, el grado de calgamiento aórtico, el grado y localización de la EP y el tamaño del anillo pulmonar. En la casi totalidad de los Fallots las arterias pulmonares son normales en tamaño y distribución. Un anillo pulmonar pequeño (lo más frecuente) implica el implante quirúrgico de una parche transanular, lo cual implica el sacrificio de la válvula pulmonar. El diagnóstico es sencillo también en los Fallots con agenesia de la válvula pulmonar y en aquellos que se asocian con canal av. En manos expertas y con alta sospecha, pueden diagnosticarse correctamente aquellos casos con ausencia de una rama pulmonar y aquellos con coronaria anómala.

**El cateterismo diagnóstico y la resonancia magnética** son innecesarios para el diagnóstico de Fallot, y su indicación debe ser limitada a casos concretos en los que el estudio ecocardiográfico puede no proporcionar datos definitivos. Entre estos casos están incluidos aquellos Fallots con ausencia de rama pulmonar o alteraciones de la distribución y tamaño de arterias pulmonares y, según los grupos quirúrgicos, los casos con sospecha de coronaria anómala.

## TRATAMIENTO MÉDICO

La mayoría de los Fallots no requieren tratamiento en el periodo neonatal y pueden darse de alta al domicilio con revisiones cardiológicas frecuentes. El uso de *prostaglandinas* es obligado en aquellos casos con EP severa que presentan cianosis al cerrarse el ductus.

El tratamiento de las crisis hipoxémicas consiste en oxigenoterapia, posición genupectoral (similar al acuclillamiento), administración de morfina, bicarbonato

(si acidosis metabólica) y vasopresores. Su prevención consiste en la administración de *sedantes* en algunos casos y en *evitar las punciones* para análisis de sangre que no sean totalmente necesarios. Muy ocasionalmente pueden estar indicado la administración de *bloqueantes beta* tipo propanolol.

La cianosis severa y/o progresiva y la presencia de crisis hipoxémicas deben urgir al pediatra y cardiólogo la indicación inmediata o precoz del tratamiento quirúrgico. Algunos casos de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar pueden requerir *cuidados intensivos precoces neonatales* ante un cuadro severo de distress respiratorio por obstrucción bronquial<sup>4</sup>.

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

**Corrección total en una sola operación.** Hoy día (año 2005) es el tratamiento de elección. Consiste en cerrar la CIV con un parche y en corregir la EP con diversas técnicas, siendo la más frecuente el implante de un parche transanular pulmonar<sup>7</sup>.

- La corrección del Fallot debe ser llevada a cabo sin demora e independientemente de la edad, si el niño tiene síntomas: Cianosis importante y/o progresiva y crisis hipoxémicas.
- Sin síntomas, la *corrección electiva* del Fallot está indicada desde el periodo neonatal hasta los 3-6 meses de edad<sup>8</sup>.

**El tratamiento paliativo** puede estar indicado en casos muy concretos. Este consiste en la realización de una fístula sistémico pulmonar tipo Blalock Tausig, hemicorrección (conexión ventrículo derecho – arteria pulmonar sin cierre de la CIV) y/o angioplastia infundibular transcutánea<sup>9</sup>.

**Los tipos especiales de Fallot** deben ser tratados quirúrgicamente de forma individual, pero en principio *la corrección total en una sola operación* es la técnica de elección en todos estos tipos especiales de Fallot..

- En ausencia de rama pulmonar, debe indicarse operación correctora temprana preservando la función valvular pulmonar o implantando un conducto valvulado<sup>10</sup> y rescatando para la circulación pulmonar la rama pulmonar “ausente” si esta no es tal y nace de aorta o ductus.
- Los casos de Fallots con agenesia de válvula pulmonar son intervenidos mayoritariamente mediante implante de conducto valvulado<sup>4</sup> +/- resección de ambas arterias pulmonares en los casos con obstrucción pulmonar<sup>11</sup>, o bien mediante maniobra de Lecompte y anastomosis directa del tronco pulmonar en el ventrículo derecho<sup>12</sup>.
- Los niños con canal av asociado pueden ser sometidos a corrección total un poco más tarde, hacia los 4-6<sup>3</sup> meses, y en principio es aconsejable preservar la función valvular pulmonar o implantar un conducto valvulado<sup>3</sup>.
- La presencia de una coronaria anómala no debe impedir la corrección total en una sola operación, y el cirujano debe ir siempre preparado para esta eventualidad. En la mayoría de los casos se puede corregir con la técnica standard y/o con pequeñas modificaciones<sup>13</sup>. En una minoría es necesario implantar un conducto ventrículo derecho – arteria pulmonar<sup>13</sup>. Por este motivo, algunos grupos quirúrgicos aplazan la corrección unos meses.

## PRONÓSTICO Y SUPERVIVENCIA A LARGO PLAZO

*El pronóstico es bueno.* La inmensa mayoría de los niños con Fallot sobreviven al tratamiento quirúrgico con una buena calidad de vida. **La mortalidad hospitalaria** es actualmente <2%<sup>14</sup>. **La morbilidad en el inmediato postoperatorio** consiste en bajo gasto y/o disfunción diastólica ventricular derecha y arritmias (especialmente taquicardia de la unión).

**Sobreviven 90% a los 20 años de edad y 85% a los 30 años de edad**<sup>15</sup>. Casi todos tienen una buena calidad de vida (clase funcional I y II de la NYHA). Las causas de mortalidad tardía son el fracaso del ventrículo derecho, arritmias y endocarditis.

5-10% de los Fallots corregidos son **reoperados**<sup>15</sup> por lesiones residuales a lo largo de 20-30 años de seguimiento. Las causas de la reoperación son en orden de frecuencia: 1) Insuficiencia/estenosis pulmonar residual, 2) CIV residual, 3) Insuficiencia tricuspídea y endocarditis. El **implante de marcapasos** por bloqueo aurículoventricular postquirúrgico puede ser necesario en <2% de los corregidos de Fallots.

**Los tipos especiales de Fallot** tienen algo peor pronóstico aunque en su mayoría se logra supervivencias con buena calidad de vida. En todos los que hayan requerido implante de conductos es necesario revisiones más detalladas y frecuentes, ya una amplia mayoría de niños requiere recambio de conducto en una o varias reoperaciones.

## REVISIONES EN CARDIOLOGÍA<sup>16</sup>

**Los Fallots corregidos sin lesiones residuales significativas** (CIV residual con Qp/Qs <1,5:1, EP con gradiente <

30 mmHg e insuficiencia pulmonar leve) deben ser valorados cardiológicamente a los 6-12 meses de la intervención y posteriormente cada 2-4 años. De rutina se realizará en cada revisión ecodoppler-color y ECG. De rutina, pero no en todas las revisiones (solo ocasionalmente), pueden indicarse Rx de torax, Holter, ergometría y gamagrafía pulmonar.

**Los Fallots corregidos con lesiones residuales significativas y/o implantes de conductos valvulados** ventrículo derecho – arteria pulmonar deben ser valorados con mayor frecuencia: A los 2-6 meses de la intervención y posteriormente cada 2-6 meses. Además de las rutinas citadas anteriormente, y de acuerdo a la lesión residual concreta, deben realizarse cateterismo cardiaco, angiografía y resonancia magnética en el plano diagnóstico y cateterismo con angioplastia o implante de stents y reoperación quirúrgica (cierre de CIV residual, resección de la EP o ampliación con parche, implante o sustitución de conducto valvulado ventrículo derecho – arteria pulmonar, etc), en el plano terapéutico.

**Las arritmias y marcapasos** implantados en los postoperados de Fallots no son infrecuentes y deben ser valorados por la correspondiente unidad cardiológica de arritmias.

## REVISIONES POR EL PEDIATRA Y CAUSAS DE DERIVACIÓN NO PROGRAMADA A CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

En los Fallots operados sin lesiones residuales, los pediatras deben llevar a cabo sus **revisiones pediátricas de rutina**, las mismas que establezcan en niños sin cardiopatía de similar edad y ello independientemente de las revisiones cardiológicas. Los operados de Fallots

no requieren dieta especial, ni restricción de líquidos o sal, o restricción alguna en el ejercicio físico, salvo que así lo indique el cardiólogo. El calendario de vacunación debe ser el normal.

En aquellos casos en los que existan lesiones residuales, los pediatras deben seguir las indicaciones del cardiólogo infantil.

***Deben derivarse al cardiólogo infantil*** aquellos Fallots operados que presenten cianosis, disnea e insuficiencia cardiaca derecha y/o congestiva, o bien aquellos que presenten cuadros de infecciones severas, sepsis y/o sospecha de endocarditis.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fallot A. Anatomie pathologique de la maladie bleue. Marseille-Médical 1888 ; 25 : 77-93, 207-23, 270-86, 341-54, 403-20.
2. Zhang GC., Wang ZW., Ahang RF., Ahu HY and Yi DH. Surgical repair of patients with tetralogy of Fallot and unilateral absence of pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1997; 64: 1150-3.
3. Alonso J., Núñez P., Pérez de León J., Sánchez PA., Villagrà F., Gómez R., López Checa S., Vellibre D., Brito JM. Complete atgrioventricular canal and tetralogy of Fallot: surgical management. Eur J. Cardiothorac Surg 1990; 4: 297-9.
4. Snir E., de Leval M., Elliott MJ., Stark J. Current surgical technique to repair Fallot's tetralogy with absent pulmonary valve syndrome. Ann Thorac Surg 1991; 51: 979-82.
5. Brizard CP., Mas C., Sohn YS., Cochrane AD and Karl TR. Transatrial-transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 116: 770-9
6. Bankl H. Congenital Malformations of the Heart and Great Vessels. Baltimore-Munich: Urban&Schwarzenberg, Inc, 1977: 47-52.
7. Castañeda A., Jonas RA, Mayer JE., Hanley FL. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Philadelphia: W.B. Saunders Co, 1994: 215-34.
8. Reddy VM., Liddicoat JR., McElhinney DB., Brook MM., Stanger P and Hanley FL. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in Neonates and Infants less than three months of age. Ann Thorac Surg 1995; 60:S592-6.
9. Sreeram M., Saleem M., Jackson M., Peart I., Mc Kay R., Arnold R., et al. Results of balloon pulmonary valvuloplasty as a palliative procedure in tetralogy of Fallot. J. Am. Coll. Cardiol. 1991; 8: 159-65.
10. Villagrà F., Bermúdez Cañete R., Santalla A., Sánchez PA., Egurbide N., Quero M., Brito JM. Corrección quirúrgica de un caso de tetralogía de Fallot con arteria pulmonar derecha excluída. Rev Esp Cardiol 1979; 32: 203-6.
11. Conte S., Serraf A., Godart F., Lacour-Gayet F., Petit J., Bruniaux J., Planché C. Technique to repair tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Ann Thorac Surg 1997; 63: 1489-91.

12. Hräska V. A new approach to correction of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1601-3.
13. Brizard CP., Mas C., Sohn YS., Cochrane AD and Karl TR. Transatrial-transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 770-9
14. Kurosawa H., Morita K., Yamagishi M., Shimizu S., Becker AE., Anderson RH. Conotruncal repair for Tetralogy of Fallot: Medterm results. *J. Torca. Cardiovasc. Surg.* 1998; 115:351-60.
15. Murphy JG., Gersh BJ., Mair DD., Fuster V., McGoon MD., Ilstrup DM., McGoon DC., Kirklin JW., Danilson GK. Long term output in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 593-9.
16. Maroto C., Enriquez de Salamanca F., Herraiz JL, Zabala JL. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.