



TETRALOGÍA DE FALLOT. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Autores: Dra. Dra. Yaima Nova Bonet,¹ Ana Patricia Díaz Rangel,² Lic. Anilaydis Duvergel Zamora³

¹ Especialista de 1er grado en Embriología y en MGI. Profesora Asistente. Departamento de Ciencias Básicas Biomédicas. Facultad de Ciencias Médicas "Manuel Fajardo". Universidad de Ciencias Médicas La Habana, Cuba.

². Especialista de 1er grado en Histología. Profesora Asistente. Departamento de Ciencias Básicas Biomédicas. Facultad de Ciencias Médicas "Manuel Fajardo". Universidad de Ciencias Médicas La Habana, Cuba.

³Especialista de 1er grado en Fisiología Normal y Patológica. Profesora Asistente. Departamento de Ciencias Básicas Biomédicas. Facultad de Ciencias Médicas "Manuel Fajardo". Universidad de Ciencias Médicas La Habana, Cuba.

e-mail: yaimabonet@infomed.sld.cu.

RESUMEN:

Han transcurrido muchísimos años desde el primer diagnóstico de tetralogía de Fallot. Esta es la cardiopatía compleja más tratada y mejor conocida que hasta hoy existe. Con el paso del tiempo se han logrado mejoras considerables, en especial la corrección primaria inicial entre los 6 y 12 meses de vida. El desarrollo tecnológico en las herramientas diagnósticas, operatorias y posoperatorias también ha mejorado los resultados. En la actualidad es posible esperar una supervivencia del 90% de los niños con tetralogía de Fallot a 30 años después de la corrección quirúrgica, con una calidad de vida normal en muchos de ellos; sin embargo, la necesidad de recuperación y las complicaciones tardías incluyendo las arritmias y la muerte súbita son problemas no resueltos. Esta revisión sobre la tetralogía de Fallot incluye aspectos históricos, descripciones anatómicas de la patología, su fisiopatología, aspectos quirúrgicos y sus resultados a largo plazo. Además de abordar la incidencia del futuro en la enfermedad.

Palabras Clave: Tetralogía de Fallot, desarrollo tecnológico, corrección quirúrgica, supervivencia

SUMMARY:

Many, many years have passed since the first diagnosis of tetralogy of fallot. This is the most treated and best known complex heart disease that exists today. Over time, considerable improvements have been achieved, especially the initial primary correction between 6 and 12 months of age. Technological development in diagnostic, operative and postoperative tools has also improved results. At present, it is possible to expect a survival of 90% of children with tetralogy of fallot at 30 years after surgical correction, with a normal quality of life in many of them; however; the need for reoperation and late complications including arrhythmias and sudden death are unsolved problems. This

review on tetralogy of fallot includes historical aspects, anatomical descriptions of the pathology, its pathophysiology, surgical aspects, and its long-term results. In addition to addressing the incidence of the future in the disease.

Keywords: Tetralogy of Fallot, Technological Development, Surgical Correction, Survival

AGRADECIMIENTOS

Queremos en especial agradecer a los estudiantes de segundo año que trabajaron en la recopilación de información e investigación del tema:

Aslimi de La Caridad Guerra Castro. Estudiante de 2do año de la Carrera de Medicina.

Sofía Silverio Castellanos. Estudiante de 2do año de la Carrera de Medicina

Alejandro Despaigne González. Estudiante de 2do año de la Carrera de Medicina

INTRODUCCIÓN:

Han transcurrido 69 años desde que Eileen Saxon, una niña de quince meses de edad, entró a quirófano para recibir la primera fístula sistémico-pulmonar que salvó su vida. Eileen tenía tetralogía de Fallot (TOF) y fue la primera enferma con una cardiopatía congénita cianógena tratada quirúrgicamente en 1944¹. Fue una idea de Helen Taussig, narrada por ella misma² y surgida de dos observaciones; primero, notó que los bebés que nacían con TOF y soplo continuo de conducto tenían menos cianosis hasta que éste se cerraba y la segunda, a través de la fluoroscopia (la mejor herramienta en aquellos tiempos) observó flujo pulmonar disminuido en los pulmones de estos enfermos. Bajo este razonamiento, Helen recomendó a Blalock la conveniencia de crear un conducto arterioso en estos niños. Alfred Blalock, convencido, realizó la primera fístula, con la ayuda del brillante técnico en cirugía Vivien Thomas en el Johns Hopkins de Baltimore. Durante el transcurso de las siete décadas siguientes, una gran experiencia y una vasta información se han acumulado en el mundo. El propósito de esta revisión bibliográfica es revisar y puntualizar los aspectos más relevantes de esta fascinante entidad, emblemática de las cardiopatías congénitas en el diagnóstico y las indicaciones quirúrgicas a la luz de las principales publicaciones.

OBJETIVOS:

1.1.1 Objetivo General:

-Realizar una actualización sobre los aspectos generales y tratamiento de la Tetralogía de Fallot.

1.1.2 Objetivos Específicos:

- Analizar los aspectos fundamentales que caracterizan esta enfermedad.

- Describir anatómicamente la enfermedad para lograr una mayor comprensión de la misma.

- Explicar nuevo tipos de tratamiento de esta patología.

DESARROLLO:

2.1 Historia:

A Etienne-Louis Arthur Fallot les debemos el nombre de una de las malformaciones congénitas del corazón más conocido. Fallot en 1888 hizo una fina descripción de las cuatro (de donde viene el término tetra) características morfológicas básicas, unificándolas en una misma entidad que él llamó la malaide bleue, enfermedad azul, y llevó a cabo la correlación anatomoclínica de tres casos, en el Marseille Medical Journal; sin embargo, la utilización del epónimo Fallot, se atribuye a Maude Abbot en 1924, canadiense, autora también de un excelente atlas sobre cardiopatías congénitas comparadas¹. No obstante, debemos señalar que el autor de la primera descripción conocida de la malformación fue el danés Niels Stensen en 1673 y la primera bella descripción ilustrada correspondió a William Hunter, en Londres, en 1784²

3 Revisión y Actualización sobre la Tetralogía de Fallot

3.1 Descripciones Anatómicas

La definición de tetralogía de Fallot se basa en sus cuatro malformaciones: defecto septal ventricular, cabalgamiento de la aorta, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho e hipertrofia ventricular derecha, el foco de la definición, de acuerdo con Anderson³, se centra en el desplazamiento céfalo anterior del septum infundibular, de la cual deriva la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho. Van Praagh⁴ propone que la tetralogía de Fallot es el resultado del subdesarrollo del infundíbulo subpulmonar. La definición fue cambiada por el grupo de Van Praagh⁴, introduciendo un nuevo concepto al dividir dicha patología en dos grupos unitarios en función de la asociación de atresia o en su defecto estenosis pulmonar.

Así pues anatómicamente se podría diferenciar dicha patología en:

- a. Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar.
- b. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar.

a. Tetralogía de Fallot con Estenosis pulmonar

La tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar aparece como consecuencia de la falta de desarrollo o hipoplasia a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho o cono. Embriológicamente el infundíbulo o septo (banda parietal o cresta) se desarrolla de forma que consigue un eje posterior – derecho e inferior. Sin embargo en la tetralogía de Fallot permanece en un eje superior, anterior e izquierdo. Así pues, al permanecer anterior y superior, el septo infundibular que debería ocupar el espacio del septo ventricular entre el eje izquierdo antero superior y derecho postero inferior de la banda septal o trabécula septomarginal, ocasionará el defecto en el septo ventricular. De esta forma el defecto septal que aparece en la tetralogía de Fallot es posterior e inferior al septo infundibular. La hipoplasia infundibular es más evidente en los niños con tetralogía de Fallot donde la mal posición del septo infundibular y de la banda septal no ha ocasionado cambios hipertróficos secundarios en el ventrículo derecho. Otra de las características de tetralogía de Fallot es la obstrucción al flujo en la salida del ventrículo derecho (RVOTO)⁵.

Existen varios grados de obstrucción al flujo en la tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar, sin embargo la característica más importante en dicha patología será la hipoplasia del tracto del ventrículo derecho junto con estenosis de la válvula pulmonar y la hipoplasia del anillo y tronco de la pulmonar. La hipoplasia a nivel de la bifurcación de las arterias pulmonares no es frecuente en la tetralogía de Fallop con estenosis pulmonar (PE). De esta manera casi nunca aparecen alteraciones a nivel de la bifurcación pulmonar incluso a pesar de presentar un tracto de salida del ventrículo derecho estrecho⁵.

Sin embargo, hay que considerar, que la afectación del tracto de salida del ventrículo derecho o su extensión a diferentes niveles; la hipoplasia del infundíbulo del ventrículo derecho y afectación del anillo valvular pulmonar pueden afectar en mayor o menor medida a su porción distal o tronco de la arteria pulmonar. En este caso, por lo tanto, la válvula pulmonar será dismórfica, con consistencia cartilaginosa e inmóvil, ocasionando por lo tanto una obstrucción al flujo⁶.

b. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar

La tetralogía de Fallot con atresia pulmonar es otra de las variantes anatómicas que pueden aparecer en esta patología. En este caso a la alteración anatómica que define a dicha patología se le ha de sumar la presencia de un vestigio (restos de válvula pulmonar)⁶. Pueden aparecer alteraciones del lecho vascular pulmonar asociado a la ausencia de la válvula pulmonar. Durante el desarrollo embriológico el plexo vascular pulmonar está conectado al sistémico a través de la aorta dorsal⁷.

El plexo vascular se comienza a diferenciar en el plexo pulmonar hacia el día 40 del desarrollo embrionario. Por un periodo de tiempo el parénquima pulmonar recibe flujo sanguíneo a dos niveles: de las arterias pulmonares que derivan del sexto arco braquial y de las arterias sistémicas. Sin embargo hacia el día 50 del desarrollo la circulación sistémica involucionará de forma que el flujo arterial que ocasionará el desarrollo pulmonar será el que tiene su origen exclusivamente en las arterias pulmonares. La presencia o en este caso ausencia de válvula pulmonar va a ocasionar toda una serie de cambios a nivel de la circulación pulmonar en función de la persistencia de un ductus⁸.

La presencia o ausencia de esta nueva distribución de los flujos arteriales pulmonares harán que hablemos de dos tipos de alternativas dentro de la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar (TOFPA). Lo que ocasionará a su vez a posteriori un planteamiento quirúrgico diferente.

Por lo tanto en las formas más complejas de la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar en las que el desarrollo de la vasculatura pulmonar está afectada, aparecerán sistemas vasculares que intentarán suplir la ausencia de flujos a este nivel y serán las conocidas como malformaciones arteriales colaterales aorto pulmonares. (MAPCAs). La presencia de este tipo de malformaciones está sujeta a su vez a la capacidad que haya tenido el organismo de suplir dichos flujos.

Por lo tanto hablamos de:

- Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar y persistencia de ductus arterioso.
- Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar y ausencia de ductus arterioso.

Una vez descritas las posibles alternativas que pueden aparecer debido a la ausencia de flujo pulmonar, nos centraremos en los diferentes tipos o complejidades de la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar que se van a diferenciar en función de la obstrucción al flujo a la salida del ventrículo derecho⁹.

Por lo tanto la complejidad de las malformaciones vendrá determinada por la anatomía de la circulación pulmonar (tamaño) y trayecto del flujo arterial (origen, recorrido y final)

De esta forma la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar se puede subdividir a su vez en cuatro grupos en función de la circulación pulmonar que hayan desarrollado.

Así pues los grupos se definen:

Grupo I y II Los pacientes que se incluyen en este grupo presentan un desarrollo pulmonar que se acerca a la normalidad. Por lo tanto estamos hablando de un grupo de pacientes donde el flujo pulmonar se suple por la presencia de un ductus arterioso persistente. En ambos casos, tanto en el grupo I como en el II existe una conexión de las arterias pulmonares con los diferentes segmentos broncopulmonares¹⁰.

La diferencia entre el grupo I y II reside en que en este segundo grupo puede existir una ausencia de la arteria pulmonar principal¹⁰.

Grupo III: En este grupo de pacientes con la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar existe una permeabilidad del ductus pequeña o casi inexistente. Esto ocasiona que las arterias pulmonares que conectan a su vez con las ramas broncopulmonares sean hipoplásicas. De esta forma el flujo pulmonar debe ser suplido por la aparición de arterias colaterales aorto pulmonares, las conocidas como MACPAS¹⁰.

Grupo IV: Los pacientes que se incluyen en este grupo presentan su circulación pulmonar sustituida totalmente por la aparición de malformaciones arteriales colaterales aorto pulmonares. La mayoría de las malformaciones arteriales colaterales aorto pulmonares se originan en la aorta torácica descendente, en la proximidad del bronquio principal izquierdo o cerca de la carina. Estas malformaciones también pueden conectar con arterias pulmonares directamente; a nivel broncopulmonar o bien no conectar con el sistema arterial pulmonar y suplir directamente todo el flujo arterial pulmonar¹⁰.

La presencia de malformaciones arteriales colaterales aorto pulmonares no sólo provoca una alteración anatómica en el lecho vascular pulmonar sino que a su vez va a provocar toda una serie de alteraciones en la función de la microcirculación pulmonar. De esta forma un desarrollo importante de este sistema circulatorio paralelo puede ocasionar un aumento de la resistencia en los vasos intraacinares parenquimatosos y por lo tanto ocasionar una hipertensión pulmonar. Así pues, la existencia de estenosis en el sistema

de la MAPCAs protegerá el futuro lecho vascular, al disminuir flujo y presión sobre el mismo¹¹.

Sin embargo, por otro lado, la falta de flujo arterial pulmonar puede ocasionar una falta de desarrollo parenquimatoso con afectación de la función pulmonar futura.

Asociación con anomalías extra cardíacas¹¹:

Una de las anomalías congénitas en las que se puede ver asociada la tetralogía de Fallot (tanto con atresia pulmonar como estenosis) es la formada por el conjunto de malformaciones denominadas VACTERL.

De esta forma se pueden ver asociadas:

- Anomalías vertebrales - Anomalías anales - Aparición de fístula traqueo esofágica - Alteraciones cardio pulmonares (dentro de las que incluiremos a la tetralogía de Fallot) y que serán las que van a marcar el pronóstico y manejo de estos pacientes.

3.2. Fisiopatología¹¹

La fisiopatología de la tetralogía de Fallot va a estar determinada por:

- El grado de obstrucción al flujo a la salida del ventrículo derecho. (RVOTO)
- Grado de resistencia vascular pulmonar

Presencia de un defecto septal amplio entre ambos ventrículos funcionan con presiones similares de forma que el gasto ventricular va a venir marcado por la resistencia vascular pulmonar y la obstrucción al flujo a la salida del ventrículo derecho.

La fisiopatología de esta malformación como la de cualquier anomalía cardiovascular avanza según el desarrollo del paciente.

Pero debe siempre quedar claro que las anomalías que definen a la tetralogía de Fallot no influyen en el desarrollo de la circulación fetal.

Sin embargo en el nacimiento y sobre todo a medida que el ductus arterioso se cierra, va a ser la obstrucción al flujo a la salida del ventrículo derecho será quien restringirá el flujo sanguíneo que llegue a nivel pulmonar a través del ventrículo derecho. Por lo tanto la presencia del ductus arterioso va a permitir un flujo sanguíneo adecuado.

El cierre o disminución de la permeabilidad del ductus provocará el síntoma guía en la Tetralogía de Fallot que son las crisis de hipoxemia en el neonato.

Así el mantenimiento del ductus (fundamentalmente por infusión de prostaglandinas) va a permitir mantener una saturación adecuada en el niño, siendo ésta de alrededor del 80-90 %.

Una vez que se produzca el cierre completo del ductus la clínica del paciente va a venir determinada por el grado de obstrucción al flujo pulmonar del tracto de salida del ventrículo derecho¹¹.

El RVOTO va a definir la clínica futura, de esta forma:

- RVOTO severa: Provocará una desaturación severa con aparición de crisis de hipoxemia y aparición de acidosis respiratoria.
- RVOTO moderada ligera Si el grado de obstrucción al flujo es moderado o incluso ligero el flujo pulmonar puede ser el adecuado, manteniendo niveles de oxigenación tisular óptimos.

La sintomatología de un paciente con la Tetralogía de Fallot, vendrá determinada por las crisis de hipoxia^{11, 12}:

- Poliglobulia (La persistencia de hipoxemia estimula la producción celular en la medula ósea).
- Anemia hipocrómica y macrocítica.
- Cianosis que se vuelve más pronunciada durante períodos de agitación (hipovolemia por presencia de aumento en el volumen celular eritrocitario con disminución volumen plasmático, esta viscosidad implica una disminución en el flujo sanguíneo y por lo tanto disminución de oxigenación tisular).
- Pérdida del conocimiento
- Muerte súbita.
- Acropaquias.
- Accidente cerebrovascular (menos frecuente abscesos cerebrales).
- En caso de existencia MAPCAs puede existir insuficiencia cardíaca.

En los niños en los que no se produce el cierre ductal en el período neonatal pueden vivir gracias a la aparición de circulación colateral hasta la adolescencia. En esta etapa aparecerán con frecuencia las consecuencias de una situación de hipoxia crónica con cianosis, policitemia y en último término, y aparición de trombosis cerebral o abscesos.

3.3. Diagnostico Preoperatorio

Las mejoras en la detección prenatal y la ecocardiografía fetal han llevado a un aumento en el diagnóstico prenatal de tetralogía de Fallot^{12,13}. Las ecografías prenatales a menudo identifican malformaciones estructurales entre ellas las cardiopatías congénitas, sin embargo, la sensibilidad de la detección de cardiopatías congénitas es muy variable ya que es operador dependiente además intervienen factores como la edad gestacional, posición fetal y el tipo de defecto cardíaco¹⁴. El diagnóstico postnatal inicialmente se base en las manifestaciones clínicas que levantan la sospecha diagnóstica, los estudios complementarios iniciales que se envían son: el electrocardiograma y la radiografía de tórax los hallazgos de estos estudios a menudo son sugerentes pero no concluyentes para el diagnóstico de tetralogía de Fallot^{15,16}. El diagnóstico definitivo generalmente se realiza mediante ecocardiografía¹⁴.

Desde el punto de vista radiológico los signos típicos en proyección anteroposterior de la radiografía de tórax; son un corazón de tamaño normal y se observa el vértice cardíaco hacia arriba y un segmento cóncavo de la arteria pulmonar principal¹⁵. El aspecto de la silueta cardíaca se le ha llamado corazón en forma de "bota" o "zueco"¹⁷.

La ecocardiografía bidimensional es el gold standard para el diagnóstico definitivo de tetralogía de Fallot¹⁸. Permite evaluar la presencia de la comunicación interventricular

y su localización subaórtica, el grado de cabalgamiento aórtico, localización de la EP con el tamaño del anillo, tronco y de las arterias pulmonares, además permite descartar otras anomalías cardiacas¹⁹. El cateterismo diagnóstico y la resonancia magnética son innecesarios para el diagnóstico de Fallot, su indicación se limita a casos concretos en los que el estudio ecocardiográfico no proporciona los datos definitivos^{20,21}.

3.4. Indicaciones quirúrgicas²²

El manejo terapéutico de la Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar o estenosis pulmonar es el resultado de la colaboración estrecha entre cardiólogos intervencionistas y el cirujano. De esta manera, el manejo de estos pacientes durante los primeros años de vida va a resultar de la conjunción de tratamiento médico y de la realización de procedimientos intervencionistas, hasta llegar al considerado tiempo óptimo para realizar una primera cirugía paliativa.

Históricamente la falta de desarrollo del soporte circulatorio hizo que la idea de realizar una primera aproximación de reparación quirúrgica a edades tempranas quedará relegada a la realización de cirugías paliativas o creación de shunts^{22,23}; (Blalock – Taussig), de forma que se concibió la reparación quirúrgica de esta patología en dos estadios o etapas.

Sin embargo pronto se vió que la creación de shunts a edades tempranas también estaba sujeto a una elevada morbi-mortalidad.

En este sentido, la creación de shunts tipo Potts * o Waterson **, suponían la distorsión del árbol arterial pulmonar (derecho e izquierdo) e implicaban, a menudo, un aumento de las resistencias pulmonares, aumentando la morbi-mortalidad del procedimiento quirúrgico del segundo estadio.

La creación de un shunt Blalock – Taussig a edades tempranas o incluso en periodo neonatal, implicaba una trombosis del mismo durante el seguimiento. La aparición o interposición de un injerto de PTFE (Blalock – Taussig modificada) supuso en la era 1980s un éxito.

Sin embargo, incluso la creación de un shunt Blalock Taussig modificado implica una distorsión importante en las anastomosis distales a nivel pulmonar. La compliance o distensibilidad, a este nivel, será importante para soportar los efectos de la insuficiencia pulmonar secundaria al procedimiento de valvulotomía y ampliación de tracto de salida con parche transanular²³.

*. . Potts: Creación de un shunt, (puente o anastomosis) entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda. El flujo es dependiente del tamaño de la anastomosis.

** . Waterson: Creación de un shunt (puente o anastomosis) entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar derecha. Incrementa el flujo de sangre y aumenta la presión sobre lecho vascular pulmonar.

La indicación de cirugía en la Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar va a ser fácil y va venir determinada por la presencia de un ductus permeable, de forma que a medida que este se vaya cerrando, se hace imperiosa la necesidad de crear nuevas salidas o

puentes de comunicación pulmonar. En el caso de existir una hipoplasia en el árbol pulmonar o bien tener MAPCAs, los pacientes pueden permanecer libres de síntomas durante un largo período. Si existe un elevado flujo pulmonar, puede aparecer clínica de insuficiencia cardíaca. En estos casos se hace necesaria la realización de intervencionismo cardíaco, realizando embolización de las diferentes arterias colaterales aorto pulmonares. (MAPCAs)²⁴

Sin embargo y a pesar de estar libre de síntomas, es importante establecer una conexión el ventrículo derecho y el árbol pulmonar tan pronto como sea posible. Rabinovith demostraron que los niños con atresia pulmonar a los que

En este sentido, la creación de shunts tipo Potts * o Waterson **, suponían la distorsión del árbol arterial pulmonar (derecho e izquierdo) e implicaban, a menudo, un aumento de las resistencias pulmonares, aumentando la morbi-mortalidad del procedimiento quirúrgico del segundo estadio.

La creación de un shunt Blalock – Taussig a edades tempranas o incluso en periodo neonatal, implicaba una trombosis del mismo durante el seguimiento. La aparición o interposición de un injerto de PTFE (Blalock – Taussig modificada) supuso en la era 1980s un éxito.

Sin embargo, incluso la creación de un shunt Blalock Taussig modificado implica una distorsión importante en las anastomosis distales a nivel pulmonar. La compliance o distensibilidad, a este nivel, será importante para soportar los efectos de la insuficiencia pulmonar secundaria al procedimiento de valvulotomía y ampliación de tracto de salida con parche transanular.

*. . Potts: Creación de un shunt, (puente o anastomosis) entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda. El flujo es dependiente del tamaño de la anastomosis.

** . Waterson: Creación de un shunt (puente o anastomosis) entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar derecha. Incrementa el flujo de sangre y aumenta la presión sobre lecho vascular pulmonar.

La indicación de cirugía en la Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar va a ser fácil y va venir determinada por la presencia de un ductus permeable, de forma que a medida que este se vaya cerrando, se hace imperiosa la necesidad de crear nuevas salidas o puentes de comunicación pulmonar. En el caso de existir una hipoplasia en el árbol pulmonar o bien tener MAPCAs, los pacientes pueden permanecer libres de síntomas durante un largo período. Si existe un elevado flujo pulmonar, puede aparecer clínica de insuficiencia cardíaca. En estos casos se hace necesaria la realización de intervencionismo cardíaco, realizando embolización de las diferentes arterias colaterales aorto pulmonares. (MAPCAs)²⁴.

Sin embargo y a pesar de estar libre de síntomas, es importante establecer una conexión el ventrículo derecho y el árbol pulmonar tan pronto como sea posible. Rabinovith y colaboradores demostraron que los niños con atresia pulmonar a los que se sometía a procedimientos intervencionistas de forma precoz, desarrollaban menos

MAPCAs y por lo tanto presentaban un desarrollo normal del árbol vascular pulmonar y bronquio alveolar²⁵.

De esta forma, se podría resumir las indicaciones para realizar una cirugía precoz en un paciente con Tetralogía de Fallot ya sea estenosis pulmonar o atresia pulmonar, en^{26,27}:

- Presencia de ductus permeable prostaglandina dependiente.
- Cianosis: la obstrucción en el al tracto de salida del ventrículo derecho (ROVTO) empeora de forma progresiva en las primeras semanas – meses de la vida debido a un aumento de las fibras musculares a este nivel. Como consecuencia, se pasa de unos niveles de saturación de alrededor del 90 % en el momento del nacimiento a un 75- 80 %.
- Crisis de hipoxia o cianosis Disminución de entre el 20-30 % de saturación de oxígeno durante las crisis de hipoxia o agitación, aumentando como consecuencia las posibilidades de presentar una caída en insuficiencia cardíaca. A su vez, la aparición de crisis de hipoxia o desaturación severas, pueden provocar lesiones a otros niveles como por ejemplo a nivel cerebral.

4. El futuro y la Tetralogía de Fallot^{28,29}:

Ya está en curso un proyecto de investigación en el que participan cuatro de los principales centros del mundo (el Children's de Boston, Cardiac Center de Toronto, Royal Brompton and Harefield NHS Foundation de Londres y el Academic Medical Center de Amsterdam), enfocados a identificar los factores de riesgo para taquicardia ventricular sostenida y muerte en los enfermos postoperados de corrección de Fallot en la infancia, utilizando la clínica, el electrocardiograma y la resonancia magnética³⁰; a la fecha de su publicación preliminar, han reunido 873 pacientes. Este estudio aportará conocimiento nuevo sobre factores de riesgo que puedan ser evitados con oportunidad.

Sin duda la prótesis implantable de manera percutánea, se perfeccionará. A partir del uso de células autólogas progenitoras, se han podido desarrollar válvulas humanas e implantarse en dos enfermos^{18,30}. Después de poco más de tres años, los resultados son satisfactorios. La expectativa es prometedora; se trata de lograr una válvula que crezca con el enfermo y que no se deteriore a largo plazo. Mientras tanto, la ecocardiografía fetal afina con más detalle el diagnóstico prenatal de la Tetralogía de Fallot^{31,32} y las técnicas quirúrgicas y el manejo postoperatorio se superan, logrando que cada vez en más hospitales se obtengan sobrevivencias cercanas a 100%.

CONCLUSIONES:

Las cardiopatías congénitas son la malformación congénita más común en los recién nacidos vivos. La Tetralogía de Fallot se considera una cardiopatía congénita cianótica compleja frecuente y es una de las cardiopatías congénitas más comunes que requieren intervención en el primer año de vida. La presentación y las consecuencias hemodinámicas dependen del grado de estenosis pulmonar de hecho se considera como el factor determinante de las manifestaciones clínicas en los pacientes. El diagnóstico definitivo se realiza mediante ecocardiografía. En cuanto al tratamiento la mayoría de los casos diagnosticados se les brinda un manejo quirúrgico en los primeros 6 meses de vida. La supervivencia de pacientes con tetralogía de Fallot depende del manejo

médico y quirúrgico brindado, por lo tanto depende del diagnóstico temprano y oportuno por parte del personal médico, por tal motivo se resalta la importancia del conocimiento básico sobre esta cardiopatía congénita que deben de tener los profesionales del área de la salud para tener la sospecha clínica y realizar el diagnóstico de esta patología de forma oportuna y así mejorar el pronóstico de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abbott ME. Atlas of congenital cardiac disease. New York: American Heart Association; 1936
2. Hunter W. Three cases of malformation of the heart. In: Cadell T. Medical observations and inquiries, vol. 6. Society of Physicians in London; 1784.
3. Anderson RH, Jacobs ML. The anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. *Cardiol Young*. 2018
4. Van Praag R. The First Stella Van Praagh memorial lecture: the history and anatomy of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2019
5. Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, Webb GD, Williams WG, Siu SC, Merchant N, McCrindle BW. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardio-thorac Surg* 2017
6. Hooft van Huysduynen B, Henkens IR, Swenne CA, Oosterhof T, Draisma HH, Maan AC, Hazekamp MG, de Roos A, Schlij MJ, van der Wall EE, Vliegen HW. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot improves the repolarisation. *Int J Cardiol* 2018
7. Doughan AR, McConnell ME, Lyle TA, Book WM. Effects of pulmonary valve replacement on QRS duration and right ventricular cavity size late after repair of right ventricular outflow tract obstruction. *Am J Cardiol* 2015.
8. Van Huysduynen BH, Van Straten A, Swenne CA, Maan AC, van Eck HJ, Schlij MJ, van der Wall EE, de Roos A, Hazekamp MG, Vliegen HW. Reduction of QRS duration after pulmonary valve replacement in adult Fallot patients is related to reduction of right ventricular volume. *Eur Heart J* 2015
9. Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, Williams WG, Webb G, Gatzoulis MA. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2016
10. Van Straten A, Vliegen HW, Hazekamp MG, Bax JJ, Schoof PH, Ottenkamp J, van der Wall EE, de Roos A. Right ventricular function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Radiology* 2014
11. Eyskens B, Reybrouck T, Bogaert J, Dymarkowsky S, Daenen W, Dumoulin M, Gewillig M. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot improves cardiorespiratory exercise performance. *Am J Cardiol* 2015

12. Bhat AH, Kehl DW, Tacy TA, Moon-Grady AJ, Hornberger LK. Diagnosis of Tetralogy of Fallot and Its Variants in the Late First and Early Second Trimester: Details of Initial Assessment and Comparison with Later Fetal Diagnosis. *Echocardiography*. 2012
13. Monaco M, Williams I. Tetralogy of Fallot: fetal diagnosis to surgical correction. *Minerva Pediatr* [Internet]. 2012
14. Geggel R. Diagnosis and initial management of cyanotic heart disease in the newborn. *UpToDate* [Internet]. 2019
15. Doyle T, Kavanaugh-McHugh A. Pathophysiology, clinical features, and diagnosis of tetralogy of Fallot. *UpToDate* [Internet]. 2019
16. Altman C. Identifying newborns with critical congenital heart disease. *UpToDate* [Internet]. 2019
17. Kliegman R, Stanton B, St. Geme J, Schor N. *Nelson tratado de Pediatría*. 20th ed. Barcelona, España: Elsevier España; 2016
18. Alva C. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana de Cardiología* [Internet]. 2015
19. Durán P. Cardiopatías congénitas más frecuentes y seguimiento en Atención Primaria. *PEDIATRÍA INTEGRAL* [Internet]. 2012
20. Bautista-Hernández V. Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar: aspectos novedosos. *Cirugía Cardiovascular*. 2014
21. Avendaño Castro LP Tesis [Internet]. 2018
22. Dunning J, Prendergast B, Mackway-Jones K. Towards evidence-based medicine in cardiothoracic surgery: best BETS. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2014
23. Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH, Milano A, Pacifico AD. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1989
24. Anderson RH, Jacobs ML. The anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. *Cardiol Young*. 2018;28(4):Van Praag R. The First Stella Van Praagh memorial lecture: the history and anatomy of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2019
25. Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, Webb GD, Williams WG, Siu SC, Merchant N, McCrindle BW. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardio-thorac Surg* 2017
26. Hooft van Huysduynen B, Henkens IR, Swenne CA, Oosterhof T, Draisma HH, Maan AC, Hazekamp MG, de Roos A, Schalijs MJ, van der Wall EE, Vliegen HW. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot improves the repolarisation. *Int J Cardiol* 2018
27. Doughan AR, McConnell ME, Lyle TA, Book WM. Effects of pulmonary valve replacement on QRS duration and right ventricular cavity size late after repair of right ventricular outflow tract obstruction. *Am J Cardiol* 2015.

28. van Huysduynen BH, van Straten A, Swenne CA, Maan AC, van Eck HJ, SchaliJ MJ, van der Wall EE, de Roos A, Hazekamp MG, Vliegen HW. Reduction of QRS duration after pulmonary valve replacement in adult Fallot patients is related to reduction of right ventricular volume. *Eur Heart J* 2015
29. Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, Williams WG, Webb G, Gatzoulis MA. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2016
30. van Straten A, Vliegen HW, Hazekamp MG, Bax JJ, Schoof PH, Ottenkamp J, van der Wall EE, de Roos A. Right ventricular function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Radiology* 2014
31. Eyskens B, Reybrouck T, Bogaert J, Dymarkowsky S, Daenen W, Dumoulin M, Gewillig M. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot improves cardiorespiratory exercise performance. *Am J Cardiol* 2015
32. Alva C. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana de Cardiología [Internet]*. 2018.
33. Bhat AH, Kehl DW, Tacy TA, Moon-Grady AJ, Hornberger LK. Diagnosis of Tetralogy of Fallot and Its Variants in the Late First and Early Second Trimester: Details of Initial Assessment and Comparison with Later Fetal Diagnosis. *Echocardiography*. 2012
34. Monaco M, Williams I. Tetralogy of Fallot: fetal diagnosis to surgical correction. *Minerva Pediatr [Internet]*. 2012
35. Geggel R. Diagnosis and initial management of cyanotic heart disease in the newborn. *UpToDate [Internet]*. 2019
36. Doyle T, Kavanaugh-McHugh A. Pathophysiology, clinical features, and diagnosis of tetralogy of Fallot. *UpToDate [Internet]*. 2019
37. Altman C. Identifying newborns with critical congenital heart disease. *UpToDate [Internet]*. 2019
38. Kliegman R, Stanton B, St. Geme J, Schor N. *Nelson tratado de Pediatría*. 20th ed. Barcelona, España: Elsevier España; 2016
39. Durán P. Cardiopatías congénitas más frecuentes y seguimiento en Atención Primaria. *PEDIATRÍA INTEGRAL [Internet]*. 2012
40. Van Praag R. The First Stella Van Praagh memorial lecture: the history and anatomy of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2019
41. Alva C, Gómez FD, Jiménez-Arteaga S et al. Concordance of congenital heart defects in two pairs of monozygotic twins: pulmonary stenosis and tetralogy of Fallot. *Arch Cardiol Mex*. 2010