

**PERFIL CLINICO DE LA TETRALOGIA DE FALLOT.  
EXPERIENCIA DEL HOSPITAL DE NIÑOS DE SANTO DOMINGO.  
ANALISIS DE 88 CASOS.**

\* Maritza López Mateo  
\* Joaquín Mendoza Estrada  
\*\* Emilio Betancourt Monzón  
\*\* Julio E. Izquierdo.

**INTRODUCCION:**

La tetralogía de Fallot ha sido y continúa siendo objeto de estudio a nivel mundial. En nuestro país se han publicado hasta la fecha muy pocos trabajos sobre esta enfermedad, que

constituye el defecto cardíaco congénito más frecuente en nuestro medio.<sup>1</sup>

Se escogió la población infantil que asiste al hospital de niños de la ciudad de Santo Domingo 'Dr. Robert Reid Cabral', como universo de nuestro estudio por considerar que es una

muestra muy representativa ya que una gran parte de los niños dominicanos con una cardiopatía congénita son referidos a dicho centro en procura de consulta especializada al único servicio de cardiología pediátrica organizado con que cuenta la República.

La tetralogía de Fallot puede definirse de una forma fisiológica como: "la combinación de una comunicación interventricular con una estenosis pulmonar, la presión del ventrículo derecho a nivel sistémico y un corto circuito sanguíneo predominante o exclusivamente de derecha a izquierda".<sup>2</sup>

La incidencia de la tetralogía de Fallot varía de una serie a otra, en la mayoría de ellas constituye aproximadamente un 10 o/o de todos los defectos cardíacos congénitos. Es la cardiopatía cianógena más frecuente en pacientes que viven más allá de la infancia.<sup>2</sup>

#### MATERIAL Y METODO:

Se revisó el archivo médico del servicio de cardiología del Hospital "Dr. Robert Reid Cabral" durante un período que abarcó desde 1969 hasta 1980, encontrándose un total de 96 expedientes con diagnóstico clínico de tetralogía de Fallot. Un análisis crítico de este material hizo que descartáramos 8 casos, cinco de los cuales por no tener evidencia contundente de la patología en cuestión y tres porque se perdió contacto entre el departamento y estos pacientes antes de poseer suficiente información al respecto.

Es decir, que luego del análisis crítico del material preclásificado encontramos un total de 88 casos con criterios clínicos suficientes para llenar el diagnóstico clínico de tetralogía de Fallot, cada expediente debía contar con una historia clínica detallada, una exploración física, un electrocardiograma, una radiografía del tórax, un ecocardiograma y un estudio de cateterismo cardíaco.

#### RESULTADOS Y COMENTARIOS:

De los 88 casos encontrados y analizados se encontró que 42 pacientes correspondían al sexo femenino para un 47 o/o, lo que es similar a lo encontrado por otros investigadores.<sup>2, 3 y 4</sup>

La edad de los pacientes fluctuó entre los 2 meses y 18 años, siendo evidente a este respecto que los casos con manifestaciones clínicas más severas se presentaron a menor edad.

Un total de 28 pacientes (30 o/o) fueron sometidos a cateterismo cardíaco y a 22 de éstos se les practicó cine-angiografía. En todos los casos se pudo confirmar el diagnóstico previamente establecido usando las evidencias clínicas y otros medios diagnósticos no invasivos.

La Tabla No. 1 presenta de manera resumida y siguiendo un orden de frecuencia de mayor a menor los diferentes síntomas de presentación encontrados al momento de la primera visita a nuestra institución. En la mayoría de ellos destaca la presencia de cianosis, que solo estuvo ausente en 4 casos en los que clínicamente no era visible. Las crisis hipoxicas (o

hipoxémicas) se recogieron en la historia inicial o en la evolución posterior del caso en un total de 45 pacientes para un 50 o/o. El encucillamiento estuvo presente en un 30 o/o de

TABLA No. 1

#### SINTOMAS DE PRESENTACION

SINTOMAS	PRESENTE	AUSENTE	DESCONOC.
Cianosis	84	4	0
Crisis Anóxicas	45	40	3
Disnea Esfuerzo	43	43	2
Retardo en el Desarrollo	36	49	3
Encucillamiento	28	56	4
Cansancio	22	63	3
Infecciones Respirat.	15	70	3
Convulsiones	4	80	4
Parálisis	3	81	4

NOTA: TOTAL DE CASOS: 88.

los pacientes pero pudo estarlo en un porcentaje mayor si solo se hubiese recogido el dato único en niños mayores de 2 años. Lo mismo puede decirse de la disnea de esfuerzo y el "cansancio". El retraso en el desarrollo pondero-estatural estuvo presente en el 40 o/o de los casos, una cifra algo inferior a la de otras series, pero es posible que algunos lactantes pequeños hicieran manifiesto su retraso a una edad más tardía. En cuatro casos el síntoma de presentación fue un episodio convulsivo porque el paciente llegó al hospital en una crisis hipoxémica acompañada de convulsión.

En cuanto a los datos de la exploración física expuestos en la Tabla No.2 haremos énfasis solo en algunos de ellos por considerarlos de mayor interés. Hay que aclarar que de 6 casos encontrados con cifra de tensión arterial elevadas en 2 ésta tuvo por causa una glomerulonefritis aguda concomitante. Fue evidente el hipocrotismo digital en la mayoría de los casos y una cifra baja en relación a otras series para la presencia de fremito palpable en el examen físico (24 o/o).

En cuanto a la auscultación cardíaca observamos que 86 pacientes presentaron un soplo sistólico a lo largo del borde esternal izquierdo, siendo éste mejor audible del segundo al cuarto espacio intercostal. En 2 pacientes no existía evidencia estetoacústica de ningún soplo, siendo enmarcados en la variedad de "casos extremos de tetralogía". Los hallazgos auscultatorios demostraron un segundo ruido cardíaco (R<sub>2</sub>) único en 64 casos (72 o/o) desdoblado en dos componentes en 13 casos y "normal" en 6 casos.

Entre las complicaciones documentadas en nuestra serie hay que mencionar la presencia de cinco casos de endocarditis infecciosa y dos de absceso cerebral.<sup>6,7,8</sup> Consideramos que es elevada la incidencia de endocarditis en una serie relativamente pequeña como la nuestra. Sabemos que la endocarditis es un riesgo estadístico en los pacientes con

\* Pediatra-Cardiólogo del Servicio de Cardiología del Hospital de Niños de Santo Domingo, Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, R. D.

\*\* Médicos Egresados de la UNPHU.

tetralogía, sobretodo en aquellos pacientes sometidos a cirugía paliativa.

Dentro de los hallazgos electrocardiográficos se demue-

TABLA No. 2

EXPLORACION FISICA

<b>Tensión Arterial</b>	
Aumentada	: 6
Normal	: 57
Indeterminada	: 25

<b>Frecuencia Cardíaca</b>	
Normal	: 88

Hipocratismo Digital	: 71
Deformidad Torácica	: 14
Fremito	: 21

AUSCULTACION CARDIACA

<b>RITMO CARDIACO</b>	
Regular	: 88

<b>PRIMER RUIDO</b>	
Aumentado	: 32
Normal	: 56

SEGUNDO RUIDO EN FOCO PULMONAR

Unico	: 64
Desdoblado fisiológico	: 13
Aumentado	: 1
Disminuído	: 4
Normal	: 6

TERCER RUIDO AUDIBLE	4
GALOPE AUDIBLE	1
CLICK PROTOSISTOLICO	4
SOPLO SISTOLICO EN BORDE PARAESTERNAL IZQUIERDO	86
AUSENCIA DE SOPLO	2

NOTA: Total de Casos 88.

tra la presencia de 78 casos con eje de QRS entre +90° y +150° a la derecha), 7 casos con eje superior a +150° y 2 casos con eje menor de 90°. La Figura No.1 ilustra gráficamente hacia donde se orienta el eje eléctrico del corazón en la tetralogía de Fallot.

En la En la Fig. 2 están recogidos los principales hallazgos del análisis de los electrocardiogramas de los pacientes de nuestra serie destacando por su frecuencia la hipertrofia del ventrículo derecho y el crecimiento de la aurícula del mismo lado.

La radiografía del tórax simple (Figura No.3) se obtuvo en 83 pacientes destacando como señalan las flechas un botón aórtico prominente (flechas grandes) y una con cavidad en el área pulmonar (flecha pequeña) por el pequeño

tamaño del tronco de la arteria pulmonar, además de una silueta cardíaca de configuración derecha (punta levantada) y vascularidad pulmonar disminuída.

En la Tabla No.3 se hallan resumidos los más importan-

TABLA No. 3

HALLAZGOS RADIOGRAFICOS

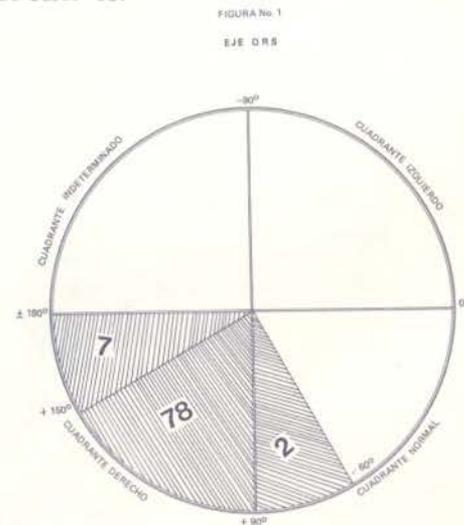
Situs Solitus	80
Dextrocardia	3
Morfología Silueta Cardíaca Derecha	83

<b>CAVIDADES CARDIACAS</b>		<b>ARCO AORTICO</b>	
Hipertrofia Ventrículo Derecho	: 83	Derecho	: 11
Hipertrofia Ventrículo Izdo.	: 0	Izquierdo	: 72
Crecimiento Aurícula Izquierdo	: 0		
Crecimiento Aurícula Derecha	: 32	<b>ARCO MEDIO</b>	
Cardiomegalia	: 25	Recto	: 50
		Convexo	: 10
		Concavo	: 18

FLUJO PULMONAR

Disminuído	: 71	<b>TAMAÑO AORTA</b>	
Normal	: 12	Ligera	: 32
Aumentado	: 0	Moderada	: 8
Circulación Colateral	: 4	Importante	: 41
		No Visible	: 2

NOTA:  
Total de Casos 83.



NOTA:  
1: TOTAL DE CASOS 88  
2: NO CONTADOS CON EL EJE EN UN CASO.

tes hallazgos radiográficos. Cabe destacar 11 casos con arco aórtico a la derecha (13 o/o). En la literatura consultada esta cifra varía de un 20-25 o/o, por lo que nuestra cifra

es baja, la circulación pulmonar se consideró disminuída en 71 casos (80 o/o) y normal en 12 pacientes. La presencia de tres casos de dextrocardia es un dato de interés a seña-

lar indicando que 2 de estos pacientes presentaban además situs inversus.

De los 88 pacientes de nuestra serie, 28 fueron sometidos

**TABLA No.4**  
**HALLAZGOS ENCONTRADOS EN CINEANGIOGRAFIA**

Foramen Ovale	9
Cono Coronario	1
Insuficiencia Tricuspídea	3
Comunicación Interauricular	3
Agenesia Rama Izquierda Arteria Pulmonar	1
Tronco Arteria Pulmonar Hipodestrollada	1
Dilatación Postestenótica	2
Tronco Arteria Pulmonar Dilatada	1
Arco Aórtico Derecho	7
<b>TIPOS ESTENOSIS PULMONARES</b>	
Infundibular	12
Infundibular y Valvular	8
Infundibular y Anillo	1
Valvular	1

NOTA: Total de Casos: 22

**TABLA No. 5**  
**RESPUESTA AL PROPRANOLOL**  
(Inderal)

DISMINUCION CRISIS	: 29
NO MODIFICACION	: 7
DESCONOCIDO	: 3
TOTAL DE CASOS	: 39

NOTA: Dosis usada: 2 mg./k/día dividida en tres dosis.

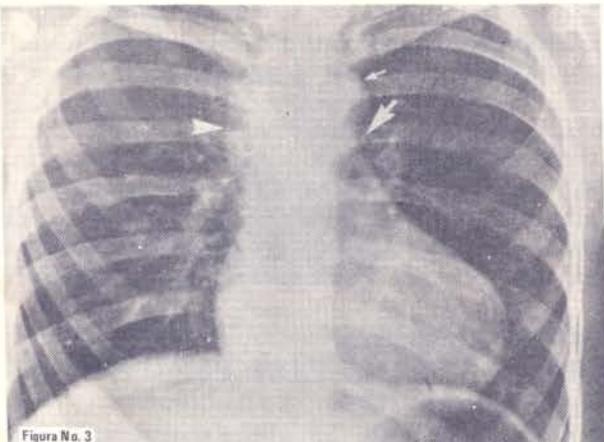
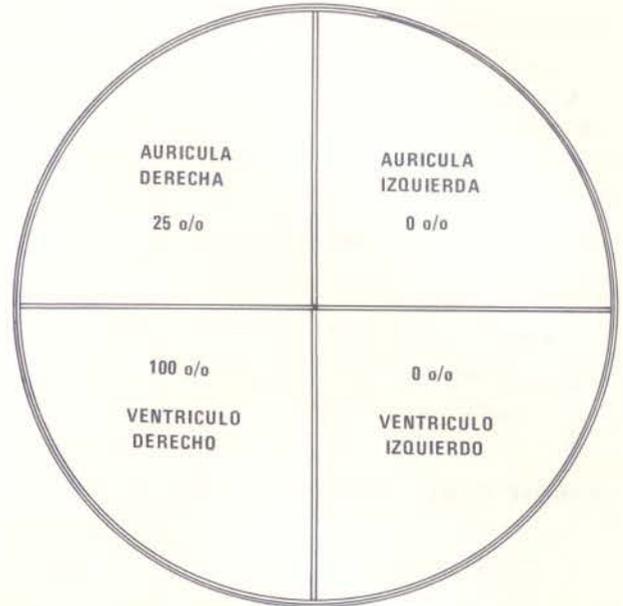


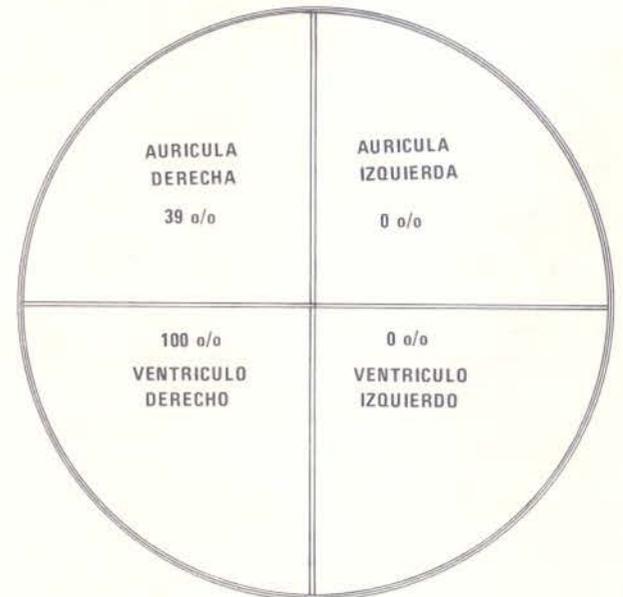
Figura No. 3

**FIGURA No. 2**

**CRECIMIENTO CAVIDADES CARDIACAS**  
Hallazgos Electrocardiográficos



**CRECIMIENTO CAVIDADES CARDIACAS**  
Hallazgos Radiográficos



dos a estudio de cateterismo cardíaco en el Instituto del Corazón en la Clínica de Chan Aquino, en 22 de ellos se practicó una cineangiografía. La Tabla No.4 muestra algu-

nos de los hallazgos encontrados en la cineangiografía, destacando que la estenosis pulmonar predominante fue de tipo infundibular, en 12 pacientes (50 o/o), de tipo infundibular y valvular en 8 casos (35 o/o), solamente en un caso fue de tipo valvular puro. Se documentó un caso de agenesia de la arteria pulmonar izquierda, caso que fue ya publicado.<sup>5</sup>

Un punto interesante recogido en nuestro estudio en cuanto a la terapéutica médica de la tetralogía de Fallot lo constituye el uso de betabloqueadores adrenérgicos en el manejo de las crisis hipóxicas.<sup>9</sup> 39 pacientes de nuestra serie fueron sometidos a un régimen terapéutico de 2 mg./K/día con Propranolol (Inderal) dividido en 3 dosis. Observamos una disminución en la frecuencia de las crisis en 29 de los casos (Tabla No.5), 7 no presentaron modificación y 3 no llevaron el tratamiento según se les indicó por lo que desconocemos cuál hubiera sido el resultado. Nuestra experiencia con el uso de Inderal ha sido muy satisfactoria en el tratamiento y prevención de las crisis anóxicas.

En cuanto al tratamiento quirúrgico nos limitaremos a señalar que solamente se practicó a 15 de nuestros pacientes, los procedimientos quirúrgicos practicados fueron 11

anastomosis de Blalock-Taussig y 4 correcciones completas con circulación extracorpórea.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.— Mendoza, J. y Colaboradores prevalencia de cardiopatías congénitas por el método de la demanda satisfecha. En prensa. Arch. Dom. Cardiología.
- 2.— Pediatric Cardiology; Alexander S. Nadas, Donald C. Fyler W. B. Saunders Company, 3era. Edition, 1972.
- 3.— Keith, J. D., Rowe, R. D., and Vlad, P.: Heart Disease in Infancy and Childhood.
- 4.— Moss, J. A., Adams, H. F., Emmanoulides, G. C.: Heart Disease in Infant, children and adolescents. The Williams and Wilkins Company, 2nd. Edition, 1977.
- 5.— Mendoza, J. y Colaboradores: Agenesia de arteria pulmonar. Presentación de 2 casos. Arch. Dom. Cardiología. Vol. No.
- 6.— Bonchek, L. I., Starr, A., Sunderland, C. D., and Menashe, V. D.: Natural History of Tetralogy of Fallot in Infancy. Circulation 48:392, 1973.
- 7.— Matson, D. D., and Salm., M.: Brain Abscess in congenital heart disease. Pediatrics 27:772, 1961.
- 8.— Martelle, R. R. and Linde, L. M.: Cerebrovascular accidents with tetralogy of Fallot. Am. J. Dis. Child., 101:206, 1961.
- 9.— Ponce, F. E., Williams, L. C., Webb, HLM. Riopel, D. A., and Hohn, A. R.: Propranolol palliation of tetralogy of Fallot: 10.— Experience with long term drug treatment in pediatric patients. Pediatrics 52:100, 1973.