

TETRALOGIA DE FALLOT. REVISION CLINICA DE 141 CASOS*** Dr. Mariano Defilló Ricart****** Dra. Maritza Lopez Mateo****** Dr. Manuel Aquino Cornielle****** Dra. Cristina Garcia****** Dra. Aniana Peña******* Dr. José Felix Ruiz Alvarez****Resumen**

Se revisaron los expedientes de 141 casos de Tetralogía de Fallot, que reunían los requisitos para este estudio en los archivos del Hospital Dr. Robert Reid Cabral en Santo Domingo, Republica Dominicana en los años comprendidos entre 1970 y 1990.

Encontramos que 53.9% de los casos pertenecían al sexo femenino. La mayoría de los diagnosticos, 51.8% se hicieron antes del año de edad, aunque la edad promedio fue de 27.8 meses.

El motivo de la primera consulta fue cianosis en 43.9% de los casos y en segundo lugar, 31.2%, la detección de un soplo cardíaco, de modo que estos dos síntomas representaron un 75% de el motivo de la primera consulta.

El examen físico reveló un soplo sistólico paraesternal izquierdo en 85.1% de los pacientes. En 73.0% de los casos se detectó un soplo en el foco pulmonar que nunca fue mayor de 3/6. Hipocratismo digital estuvo presente en 22.7% de los casos.

El electrocardiograma mostró hipertrofia ventricular derecha en 64.4% de los casos y de la aurícula derecha en 39.7%. No se registró ningun caso de bloqueo auriculoventricular.

A la radiografía de tórax, solo 17% de los casos mostraron la imagen típica del corazón en zueco (coeur en sabot) y 80.9% hipertrofia del ventriculo derecho. El flujo pulmonar fue calificado de disminuido en 72.8% de los pacientes y normal en el 22.8%. Un arco aortico derecho estuvo presente en 27.2% de los pacientes.

Al ecocardiograma encontramos una comunicación interventricular de tipo subaortico membranosa en 77.2% de ios pacientes y todos presentaron cabalgamiento de la aorta, aunque en

*** Jefe del Departamento de Cardiología, Hospital Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, Republica Dominicana**

**** Medicos ayudantes del Departamento de Cardiología, Hospital Dr. Robert Reid Cabral**

***** Medico general, egresado de la Escuela de Medicina,Univeridad Nacional Pedro Henriquez Ureña, Santo Domingo, Republica Dominicana**

grado variable, 80% de ellos tenían 50% o mas. La estenosis pulmonar se localizó en el infundíbulo en 62% de los casos.

La oximetría aortica efectuada en 47 pacientes reveló una saturación promedio de 73.6%.

Por angiocardiografía se determinó que la estenosis pulmonar era infundibular en 57.4% y mixta en 25.5%.

En nuestros casos el promedio del hematócrito fue de 60.3% y 8.5% de los casos presentaron anemia ferropénica.

En 2.1% de los casos se produjo un accidente cerebrovascular, en 2.8% un absceso cerebral y en un 5.7% una endocarditis infecciosa.

En la evolución de los pacientes lo mas llamativo fue que 75.1% de ellos padecían de crisis hipóxicas.

Debido a nuestra imposibilidad de realizar cirugía correctora, los casos fueron tratados medicamente con propranolol.

Tetralogy of Fallot	141 casos	Hospital Dr. Robert Reid Cabral
cianosis	soplocardiaco	comunicación interventricular subaortica membranosa
cabalgamiento de la aorta		hipertrofia del ventriculo derecho

Abstract

We reviewed the records of 141 cases of Tetralogy of Fallot that meet the criteria for this study, from the files of Dr. Robert Reid Cabral Hospital in Santo Domingo, Dominican Republic during the period 1970-90.

We found that 53.9% of the cases were of the feminine sex. Most of the diagnosis, 51.8%, were done under the age of one year, although the mean age for the diagnosis was 27.8 months.

Cyanosis was the cause of the first visit to the doctor's office in 43.9% of the cases and in second place with 31.2% the detection of a cardiac murmur, so that these two symptoms represented around 75% of the cause of the first consultation.

Physical examination revealed a left parasternal systolic murmur in 85.1% of the patients. In 73.0% a murmur was detected in the pulmonary focus, that never was more intense than 3/6. Digital hypocratism was present in 22.7% of the cases.

The electrocardiogram show right ventricular hypertrophy in 64.4% of the cases and of the right atrium in 39.7%. There was no case of auriculoventricular blockage.

Only in 17% of the cases the chest X-Ray show the characteristic heart image of coeur en sabot and right ventricular hypertrophy in 80.9%. The pulmonary blood flow was labeled as diminished in 72.8% of the cases and as normal in 22.8%. A right aortic arch was seen in 27.2% of the cases.

The echocardiography show an interventricular communication of the membranous subaortic type in 27.2% of the cases and all of them presented overriding of the aorta, although of different degree, 80% had 50% or more. Pulmonary stenosis was localized in the infundibulum in 62% of the cases.

Aortic oxymetry done in 47 patients show an average saturation of 73.6%.

Through angiocardiography it was determined that the pulmonary stenosis was infundibular in 57.4% and mixed in 25.5%.

In our serie, the average value for the hematocrit was 60.3% and 8.5% of the cases presented ferropenic anemia.

In 2.1% of the cases a cerebrovascular accident developed, in 2.8% a brain abscess and in 5.7% an infectious endocarditis.

In the evolution of our patients the most remarkable was that 75.1% of them had hypoxemic crisis.

Due to our impossibility to carry out corrective surgery, the cases were treated with propranolol.

**Tetralogy of Fallot
Cyanosis
overriding of the aorta**

**141 cases
heart murmur**

**Dr. Robert Reid Cabral Hospital
membranous subaortic interventricular communication
right ventricle hypertrophy**

INTRODUCCION

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía frecuente, representa el 10% de las cardiopatías congénitas.¹

Es la malformación cardiaca cianótica mas frecuente en niños mayores de un año.² Es probablemente la cardiopatía congenita que mas interés ha suscitado entre los investigadores.²

Desde el punto de vista anatómico es un complejo malformativo integrado por cuatro alteraciones anatómicas: estenosis pulmonar, comunicación interventricular, cabalgamiento aórtico e hipertrofia ventricular derecha, la naturaleza de las dos primeras es la que le otorga personalidad específica.²

MATERIALES Y METODOS

Revisamos minuciosamente los expedientes del archivo del departamento de Cardiología del hospital infantil Dr. Robert Reid Cabral con miras a detectar los casos de tetralogía de Fallot, comprendidos entre enero 1, 1970 a mayo 1, 1990.

Solo se seleccionaron aquellos casos cuyo diagnóstico era sustentado por ecocardiografía y/o cateterismo cardiaco, incluyendo angiocardiografía.

Se utilizó como referencia los datos de las manifestaciones clínicas y exploración física obtenidos en su primera consulta, además de la variación de ellos durante el periodo de seguimiento, así como los datos de laboratorio, radiográficos y electrocardiográficos de cada uno.

La recopilación individual de estos datos se hizo en un formulario especialmente diseñado para este fin.

Se revisaron 398 expedientes con diagnóstico clínico de Tetralogía de Fallot, pero solo 141 reunían los criterios de selección para este estudio.

Para completar adecuadamente los datos del protocolo diseñado se hizo necesario la revisión del archivo de la institución "Corazones Unidos", donde se habían referido 17 casos con

finés quirúrgicos.

RESULTADOS Y COMENTARIOS

Del total de casos, 76 (53.9%), eran femeninos y 65 (46.1%) masculinos, proporción practicamente similar para ambos sexos, tal como ha sido reportado previamente.³⁻⁵

La edad fluctuó entre 5 meses y 15 años. La mayoría, 73 (51.8%) tenían menos de un año, 14.2% tenían entre 1 y 2 años y 48 (34%) tenían mas de dos años, en el momento de la primera consulta. La edad media fue de 27.8 meses. El motivo de la primera consulta fue la cianosis en 62 casos (43.9%) y en segundo lugar la detección de un soplo cardiaco en 44 casos (31.2%), es decir que un 75% consultó por vez primera por cianosis o por la aparición de un soplo cardiaco tal como ha sido informado en la literatura médica.^{2,4,6-11}

Es la cianosis la causa principal de consulta;^{2,12-15} generalmente aparece entre los 3 y 6 meses^{4,10,16-17} y en nuestros casos se catalogó como de leve a moderada intensidad en la gran mayoría. Fue mejor observada a nivel de los labios, región perioral y lecho ungueal, agravandose por esfuerzos físicos.

Si el recién nacido tiene un cortocircuito balanceado, un soplo prominente se escucha, pero la cianosis no está presente.⁴

La cianosis tiende a ser progresiva, iniciandose unicamente después de esfuerzos, pero luego de un tiempo variable se torna permanente.² Este periodo de tiempo ,puede ser de semanas , meses o años.^{4,7,9-11}

En el 25% restante, el motivo de la primera consulta fue: Crisis hipóxicas o hipoxémicas¹² (8.5%), disnea que se exacerba al esfuerzo, (11.7%) y los otros 12, (8.5%) causas variadas desde cansancio al alimentarse hasta insuficiencia cardíaca.

En un tercio de lactantes, con poca o ninguna cianosis, los primeros síntomas de la enfermedad pueden ser las crisis hipóxicas.^{2,18} Llama la atención, el hecho de que a pesar de

que mas de la mitad de nuestros casos tenían menos de un año de edad, esta forma de presentación fue poco común. La disnea, cansancio, encucillamiento y las crisis hipóxicas son los síntomas principales de la tetralogía, obedeciendo todos a la severidad de la estenosis pulmonar.^{3-4,6,8,10,16,19-20}

La disnea, agravada por el esfuerzo, motivó la primera consulta en solamente 11 casos (7.8%).

Causas variadas que tambien fueron objeto de la primera consulta: pobre desarrollo estaturponderal, deficits neurológicos, cansancio al alimentarse e insuficiencia cardíaca fueron raras, no obstante debemos destacar los 2 casos de insuficiencia cardíaca. Ambos eran femeninas de 10 y 12 años respectivamente. Una tenía una anemia severa de 4.0 G de hemoglobina/dL y la otra presentaba una insuficiencia aórtica, confirmada por ecocardiografía.

La insuficiencia cardíaca es sumamente infrecuente en la Tetralogía de Fallot.^{3-4,10,21-22} Sin embargo, existen algunos factores que pueden desencadenarla como son: Comunicación interventricular restrictiva, ya que permite una hipertensión ventricular derecha superior a la sistémica; ausencia congénita de las sigmoideas pulmonares que causa sobrecarga volumétrica importante del ventrículo derecho durante la diástole; fistula coronaria a cavidades cardíacas derechas; fistulas arteriovenosas, conducto arterioso permeable, ventana aorto-pulmonar y sistémico-pulmonares amplias; aumento de la resistencia arteriolar periférica: Hipertensión arterial y coartación de aorta; insuficiencia aórtica, estenosis aórtica, anemia severa, afecciones miocárdicas y pericárdicas así como cardiopatía reumática.^{2,10-11,17,22-31}

Las asociaciones malformativas que pueden ser responsables de la insuficiencia cardíaca en la tetralogía se agrupan en 2 grupos: las que originan una sobrecarga de presión adicional a la ya existente y las que imponen sobrecarga de volumen donde se incluyen las condiciones que aumentan el gasto cardíaco, sindromes hiperquinéticos, tales com fistulas A-V y anemia.^{2-3,10,22-31}

Nuestros dos casos de insuficiencia cardíaca, además de la anemia severa y de la insuficiencia aórtica, en cada caso, por sus edades debían también tener una circulación

colateral pulmona amplia, todos indudablemente factores desencadenantes del fallo.²¹

La mayoría de los pacientes son pequeños en tamaño y físicamente subdesarrollados, este también fue el motivo de consulta de algunos de nuestros casos.^{4,7,9-11}

La sintomatología, en esta serie se caracterizó por dificultad respiratoria 44 casos (31.2%), crisis hipóxicas 40 (28.4%), intolerancia al ejercicio 20 (14.2%), cansancio al alimentarse 19 (13.5%) y 3 pacientes presentaron epistaxis (2.1%).

La disnea es particularmente común en los lactantes, despues de alimentarse, llanto, pujo o cualquier ejercicio físico.^{2,4}

La limitación al ejercicio es una consecuencia de la obstrucción relativamente fija al flujo pulmonar.^{2,10,21}

La hipoxia arterial, per se, con su consecuente acidosis metabólica, ademas respiratoria, en estos niños, es causa de disnea.²²

En relación a los hallazgos físicos, debe mencionarse que la asimetría del tórax fue la regla, solo 19 casos (13.5%), mostraron discreta asimetría.

La auscultación cardíaca, reveló la presencia de un soplo sistólico en el borde paraesternal izquierdo en 120 casos (85.1%), siendo este soplo de intensidad variable y escuchandose mejor en el tercer espacio intercostal izquierdo. En el foco pulmonar se pudo detectar en el 73.0% un soplo sistólico, cuya intensidad no fue en ningún caso mayor de 3/6. En un solo paciente no se escuchó ningún soplo, este caso correspondería a un masculino de 4 años, el cual presentó una agenésia de la válvula pulmonar al cateterismo cardíaco.

La intensidad y duración del soplo caradiaco varían inversamente con la severidad de la obstrucción.^{2,4,6,10,32}

Este soplo se genera por la turbulencia producida en la estenosis infundibular.² La longitud del soplo está en relación directamente proporcional con la magnitud del flujo pulmonar; la ausencia de soplo indica estenosis pulmonar severísima o atresia pulmonar.^{2,32} a medida que disminuye la severidad de la estenosis, el soplo aumenta su duración.¹⁰

Una evidencia clara de que el soplo

sistólico, en la Tetralogía de Fallot, es producido por la estenosis pulmonar infundibular, consiste en la desaparición de la intensidad del fenómeno, durante los episodios de hipoxia.^{10,33-34}

El comportamiento con drogas vasoactivas apoya igualmente este hecho.¹⁰ Los hipertensores al incrementar la resistencia periférica, aumentan la intensidad del soplo, puesto que el ventrículo derecho encuentra mayor facilidad para expulsar la sangre hacia el circuito pulmonar que hacia la aorta.¹⁰ Comportamiento inverso ocurre con los vasodilatadores, los que al producir caída de la resistencia periférica, permiten que el ventrículo derecho envíe con mayor facilidad la sangre hacia el circuito de menor resistencia.^{4,10,33,35-37}

El segundo ruido cardíaco en el foco pulmonar resultó único en 120 casos (85.1%), mientras que estuvo desdoblado en 21 casos (14.9%). Cabe recordar que este segundo ruido único está representado por su componente aórtico ya que el componente pulmonar es casi o totalmente inaudible en el Fallot cianótico y en la atresia pulmonar.^{4,10,37-40}

Cuando la estenosis infundibular es ligera, se puede escuchar este segundo ruido apagado, tanto por el incremento del período expulsivo del ventrículo derecho como por el retardo en la relajación del infundíbulo.^{4,33}

El componente pulmonar del segundo ruido, apagado o ausente, se debe también a las características de las sigmoideas pulmonares, que se encuentran habitualmente deformadas e implantadas en un anillo hipoplásico, al desplazamiento posterior izquierdo de la válvula pulmonar y finalmente al gasto pulmonar disminuido.^{10,38} En presencia de estenosis infundibular ligera, el segundo ruido está desdoblado y se escuchan los dos componentes.¹⁰

El componente aórtico del segundo ruido está reforzado, se escucha en el segundo espacio intercostal izquierdo y no debe ser confundido con el segundo ruido pulmonar.¹⁰

El segundo ruido palpable, en foco pulmonar, se debe a la transmisión del componente aórtico por la falta del tronco de la arteria pulmonar hipoplásico.⁴

Un frémito sistólico, mayormente precordial, fue detectado en 70 pacientes (49.6%). Es poco frecuente el frémito sistólico secundario a la

estenosis pulmonar infundibular.¹⁰ Habitualmente se palpa este fenómeno, en las estenosis infundibulares moderadas o ligeras y se localiza en el tercer espacio intercostal izquierdo.¹⁰ Cuando la estenosis pulmonar es severa, el flujo preferencial de ventrículo derecho a la aorta, circuito de menor resistencia impide la producción del frémito sistólico.¹⁰ Sin embargo si la comunicación interventricular es restrictiva, el flujo preferencial es limitado por el tamaño del defecto septal y por ello a pesar de la estenosis pulmonar severa se palpa un frémito sistólico.¹⁰

En los casos en que el defecto dominante es la comunicación interventricular, el frémito sistólico se debe a esta anomalía.¹⁰ La intensidad del frémito sistólico es inversamente proporcional a la severidad de la estenosis pulmonar.¹⁰

Hipocratismo digital fue observado en el examen inicial en 32 casos (22.7%). Esto era de esperarse, puesto que el suele aparecer después de los 3 meses de edad y es proporcional al grado de cianosis.^{2,4,10,21}

Los hallazgos electrocardiográficos mostraron un ritmo sinusal en 139 casos (98.5%). Uno mostró un ritmo del tejido de la unión y otro un marcapaso errante.

No se registró ningún bloqueo auriculoventricular ni tampoco arritmia supraventricular o ventricular.

Detectamos desviación axial derecha en 124 casos (87.9%). Solo 12 casos (8.5%) presentaban un eje normal y 5 (3.5%) un eje indeterminado.

Datos de crecimiento auricular derecho se encontraron en 56 casos (39.7%) y de hipertrófia ventricular derecha 119 (64.4%).

Evidencias de sobrecarga de presión ventricular derecha ocurrió en 89 casos (63.1%).

Curiosamente, 10 pacientes exhibieron una hipertrofia biventricular y uno de crecimiento auricular izquierdo.

El electrocardiograma en la Tetralogía de Fallot muestra sobrecarga del atrio derecho, hipertrofia del ventrículo derecho y bloqueo incompleto de la rama derecha en un número significativo de casos.^{10,41}

El ritmo es sinusal y el intervalo P-R es normal.¹⁰ Attié tuvo al igual que nosotros, un caso con ritmo del tejido de la unión.¹⁰ Se han descrito casos con flutter y con el Síndrome de Wolff-

Parkinson-White.^{10,42-43}

Datos de crecimiento de la aurícula derecha, se observan en menos de la mitad de los casos.^{10,41} Ocasionalmente se observan P bimodales que sugieren sobrecarga del atrio izquierdo; esto ocurre en portadores de cortocircuito arteriovenosos.¹⁰

El eje de QRS se sitúa habitualmente entre +120° a +150° en el plano frontal.^{10,41} Algunos casos asociados a malformaciones de la tabicación atrioventricular presentan un QRS desviado a la izquierda.^{10,44-45}

Las características de la despolarización ventricular, producen patrón rS en D₁ y ondas R tardías en AVR, secundarias a fuerzas basales del ventrículo derecho.⁴⁶⁻⁴⁸ Existen fuerzas ventriculares derechas que se manifiestan en V₃R y V₁.¹⁰

Attié¹⁰, señala que en un estudio realizado en su servicio, se encontró, independientemente de las características de la estenosis pulmonar infundibular, que aproximadamente el 70% de los casos estudiados con comprobación anatómica, mostraron un patrón Rs en V₁. Además se notó que los portadores de estenosis infundibular muy severa tenían predominio del potencial qR o R en V₁, sobre los demás casos, igualmente se evidenció que en V₂ existe potencial rS, con un cambio brusco de la amplitud de R si la comparamos con V₁ o bien potencial RS.¹⁰

En el precordio izquierdo se registran potenciales de tipo RS o rS.¹⁰ Un número pequeño de casos de estenosis infundibular, poco importante, mostrarán potenciales qRs en V₅₋₆, sugiriendo sobrecarga ventricular izquierda asociada.¹⁰ Estos evolucionan de la misma manera que las comunicaciones con cortocircuitos arteriovenosos.⁴⁸⁻⁵¹ La duración del QRS es usualmente normal, sin empastamiento de los complejos.⁵²⁻⁵³

Radiografías de tórax fueron realizadas en 136 casos. Únicamente 24 casos (17%), mostraron la imagen característica del corazón en zueco (Coeur en Sabot), tan típica de esta condición.^{4,6-7,9,11,21,54-56} Esta característica es dada por la hipertrofia concéntrica del ventrículo derecho y por el arco medio izquierdo cóncavo.¹⁰

El apex del corazón muestra el borde inferior redondeado y la punta del mismo está levantada.¹⁰

El arco medio excavado es debido a la estenosis pulmonar infundibular y al calibre del infundíbulo de menor diámetro, además de un trayecto anormal del mismo, características anatómicas de la cardiopatía.³

Un índice cardiotorácico (I.C.T.) de 0.55 o menos, se encontró en 113 casos (84.7%) y en 23 (16.3%) mostraron un índice mayor de 0.55, o sea, cardiomegalia radiográfica. El I.C.T. promedio en este grupo fue de 0.61.

La hipertrófia ventricular derecha se reportó en 110 casos (80.9%), la cual se acompañó de crecimiento auricular derecho en 21 pacientes (15.4%). Un crecimiento de cavidades izquierdas ocurrió en 14 casos.

El tamaño del corazón en los pacientes con Tetralogía de Fallot es normal, o si acaso, existe muy discreta cardiomegalia.¹⁰

En la posición postero-anterior, el área cardíaca es normal o existe discreta prominencia del borde atrial derecho.¹⁰ En las proyecciones oblicuas no se observa dilatación de los ventrículos o del atrio izquierdo.¹⁰

El cono pulmonar fue descrito como cóncavo en 52 casos, rectilíneo en 70 y convexo en los 14 restantes. Es bien sabido que mientras más severa sea la estenosis infundibular, más marcada es la concavidad del arco medio, haciéndose extrema en los casos de atresia pulmonar.^{7,9-11,55}

Por la situación espacial del infundíbulo del ventrículo derecho, es difícil valorar radiológicamente el tamaño de la arteria pulmonar.¹⁰ La dilatación post-estenótica es rara en la Tetralogía de Fallot; se observa en aquellos casos de estenosis valvular pulmonar asociada a la estenosis infundibular poco importante.¹⁰ También existe dilatación del tronco de la arteria pulmonar cuando la estenosis infundibular es poco importante.¹⁰

En ausencia de sigmoideas pulmonares asociadas a la Tetralogía existe igualmente dilatación de la arteria pulmonar.²³⁻²⁴ Este grupo de pacientes con aumento de la circulación pulmonar presenta cardiomegalia.¹⁰

El flujo pulmonar fue calificado como disminuido en 99 casos (72.8%) normal en 31 (22.8%) y aumentado en 6 (4.4%).

La vasculatura está disminuida, debido a la oligohemia pulmonar, a excepción de

aquellos casos con importante circulación colateral, visualizándose entonces una trama vascular fina muy marcada con distribución lineal.¹⁰

La oligohemia pulmonar se manifiesta por hilios poco marcados y campos pulmonares claros en la periferia.¹⁰

La aorta ascendente está dilatada; dilatación que obedece al aumento del volumen de sangre que recibe, por lo que cuando mas severa sea la estenosis infundibular, mayor será el grado de dilatación.¹⁰ No existe relación entre el grado de dextroposición de la aorta y la prominencia del borde superior producido por la aorta, ya que esta arteria se desplaza mas adelante que hacia la derecha.¹⁰

Una aorta dilatada estuvo presente en 63 casos (72%) siendo importante en la gran mayoría.

Un arco aórtico derecho fue reportado en 32 casos (27.2%) de esta serie.

Aproximadamente de 20 a 30% de los pacientes con Tetralogía de Fallot tienen un arco aórtico derecho.^{6,8-11,57-59} Un caso mostró dextrocardia con situs inversus.

El axioma de Taussig de cianosis, pulmones claros y corazón de tamaño normal es aún válido.^{4,10}

El diagnóstico ecocardiográfico de la Tetralogía de Fallot se basa en la detección del cabalgamiento de la aorta sobre el tabique interventricular, el registro de la válvula pulmonar, los datos de hipertrofia ventricular derecha, la identificación de la comunicación interventricular, la estenosis del infundíbulo del ventrículo derecho así como el grado de dilatación de la aorta.¹⁰

Una evaluación ecocardiográfica se practicó a 110 pacientes, en 42 fue del tipo Modo M y en 68, bidimensional y de estos, 60 se acompañaron conjuntamente de un Doppler.

Lamentablemente, en 23 casos, por haber sido realizado fuera de la institución, no se pudo obtener el resultado.

Los hallazgos ecocardiográficos mostraron una comunicación interventricular de tipo subaórtico membranosa, en 85 pacientes (77.2%). Se catalogó como de gran tamaño en algo menos de la mitad, 37 casos (43.5%) y se reportó mal alineada en 25 (29.4%). Solo un caso

tuvo una doble comunicación interventricular. La comunicación interventricular se detecta en el 70% por el modo M¹⁰ y en el 95% por el bi-dimensional.⁶⁰⁻⁶³

Todos presentaron cabalgamiento de la aorta en grados variables; de 15 a 25% 5 casos (5.9%), de 30 a 40% 12 casos (14.4%) y de 50% o mas 68 (80.0%). Es bien conocido que el modo M puede producir un resultado falso positivo o negativo referente al cabalgamiento de la aorta debido a la falta de orientación espacial en el y por la distorsión producida por el registro lineal.¹⁰ Esta limitación del Eco modo M es corregida por el uso del Eco bi-dimensional.⁶¹⁻⁶²

Visto que existen otras patologías con cabalgamiento aórtico, tales como el tronco arterioso y la arteria pulmonar con comunicación interventricular, es mandatorio el registro de la válvula pulmonar con fines de establecer el diagnóstico.¹⁰

El registro de la válvula pulmonar por el Eco Modo M se obtiene en cerca de 25% de los Fallot y en aproximadamente un 90% por el Eco bi-dimensional.^{10,63}

En esta revisión, la estenosis pulmonar se localizó en el infundíbulo en 54 casos (62%), en la válvula pulmonar en 11 (12.6%) y en ambos (mixta), en 21 (24.1%). En un caso se describió una atresia pulmonar.

La obstrucción del infundíbulo derecho aunque puede ser detectada por Eco Modo M, se diagnostica con mayor seguridad por la técnica bi-dimensional, ya que este procedimiento define la orientación espacial del registro, permitiendo determinar con mayor precisión los rasgos anatómicos del ventrículo derecho y el grado de cabalgamiento de la aorta.⁶³⁻⁶⁴ El Eco bi-dimensional muestra una relación espacial normal de las grandes arterias, a pesar de la estenosis pulmonar infundibular.⁶⁵⁻⁶⁶

Todos nuestros casos mostraron hipertrofia derecha, la que se asoció a dilatación auricular derecha en 23 casos (26.4%). En 20 casos (22.9%) se reportó un reducido tamaño de las cavidades cardíacas izquierdas. Hallazgos asociados fueron: Conducto arterioso patente en 7, insuficiencia aórtica, insuficiencia tricuspídea y aumento de tamaño de cavidades izquierdas, en uno, respectivamente.

El cateterismo cardíaco se realizó en 77

casos, pero solo en 47 se obtuvo el resultado, pues todos fueron realizados fuera de nuestra institución.

El cateterismo confirma el diagnóstico con facilidad.¹⁰ En el análisis hemodinámico de la Tetralogía de Fallot, es importante conocer el tamaño del ventrículo derecho, las características del anillo pulmonar, de la estenosis infundibular, las lesiones asociadas tales como bandas musculares de la cavidad ventricular derecha, estenosis pulmonar válvular y estenosis de ramas pulmonares, además de la anatomía de las arterias coronarias, por las anomalías que puedan presentar y sus implicaciones quirúrgicas.^{10,67-69}

La oximetría aórtica en nuestro grupo, 47 casos, reveló una media de 73.6%, siendo la saturación más baja de 53% y la más alta 93%.

Por angiocardiógrafa se determinó que la estenosis pulmonar era infundibular en 27 casos (57.4%), válvular en 8 (17.0%) y mixta en 12 casos (25.5%). Estos resultados son casi similares a los obtenidos por ecocardiografía. La angiocardiógrafa también reveló hipoplasia del tronco pulmonar en 4, atresia pulmonar en 3 y agenesia de la pulmonar izquierda en uno.

El hecho más llamativo de la evolución de estos pacientes fue la ocurrencia de crisis hipóxicas en 106 de ellos (75.1%), es decir que solo 35 (24.8%) no la padecieron.

Esto en vista de que aún no podemos realizar cirugía cardíaca en nuestro hospital, nos obligó al tratamiento médico a base de propranolol 2 mg/K de inicio. Tratamiento establecido como muy eficaz para estas crisis hipóxicas.^{2,10,70-73} Así pues, estos 106 casos fueron sometidos a este tipo de terapia medicamentosa.

A 41 casos se les instauró este tratamiento desde la primera consulta. La respuesta al tratamiento fue variable; hubo disminución de la frecuencia y severidad de las crisis en 75 casos (64.6%), ningún cambio en 24 (20.7%) y empeoramiento de ellas en 17 (14.6%).

Debe destacarse que el propranolol fue tomado con absoluta o casi absoluta regularidad en el 81% de los casos y en aquellos en que no fue beneficioso fue tomado irregularmente en el 84.7% de las veces.

Como era de suponerse, con el transcurso

de los años, el hipocratismo digital y la cianosis fueron la regla, encontrándose en 126 casos (89.3%). Se catalogaron como ligeros un 27% de los casos.

Lamentablemente, solo en pocos expedientes, 40, se pudo constatar la presencia de policitemia o eritrocitosis. El promedio del hematócrito fue de 60.3%.

La policitemia, más bien eritrocitosis, es la respuesta a la hipóxia arterial crónica, la cual incrementa la tendencia a la trombosis, particularmente en los vasos cerebrales y pulmonares.^{2,4,6,10}

Esta eritrocitosis es debida a la liberación de eritropoyetina por el riñón y esta incrementa la capacidad de transporte de oxígeno y la volemia.¹⁰ Sin embargo, cuando aquella es muy intensa, se acrecienta la viscosidad sanguínea y aumenta la resistencia al flujo; esto favorece la predisposición a lesiones trombóticas.¹⁰

En policitémicos se han encontrado cifras baja de plaquetas y fibrinógeno.¹⁰

Doce casos presentaron anemia ferropénica. En el Fallot este tipo de anemia no es raro, presentando entonces cifras de hematócrito y hemoglobina normales.¹⁰ Esto ocurre si las reservas de hierro son anormales.³

Los lactantes cianóticos, con anemia ferropénica son muy susceptibles a crisis hipóxicas.¹⁰

Las cardiopatías congénitas cianóticas desarrollan una coagulación intravascular diseminada crónica.²¹

La frecuencia de la trombosis cerebral es muy elevada en los primeros 18 meses de la vida; se aprecia especialmente en casos muy cianóticos y policitémicos.^{2-4,10}

Puede haber trombosis del seno venoso cerebral después de crisis hipóxicas prolongadas, aunque un número menor puede ocurrir asintóticamente.^{4,9-10} La verdadera trombosis venosa se ha demostrado en raras ocasiones.¹⁰

Un accidente cerebrovascular agudo ocurrió en 3 casos (2.1%); todos desarrollaron una hemiplegia residual. Uno presentó convulsiones como secuela. Uno de los tres murió como consecuencia de esto.

Absceso cerebral confirmado por tomografía axial computarizada ocurrió en 4 casos (2.8%). Estos abscesos estaban localizados en:

Lobulo frontal	2
lóbulo occipital	1
tallo cerebral	1

solo un caso presentó dos abscesos localizados en el mismo lóbulo cerebral. En dos casos fue necesario la evacuación quirúrgica. No hubo ningún deceso por esta causa.

El absceso cerebral es una seria complicación del Fallot al igual que la embolia, siendo el absceso mas frecuente.^{4,5,10,74,78} Es mandatorio destacar que muerte por absceso cerebral es dos vees mas frecuente en la Tetralogía de Fallot cianótica que en cualquier otra cardiopatía congénita.^{4,5} La muerte en los Fallot cianóticos obedece a hipoxia o complicaciones cerebrales.^{4,5,10,76,78} Tambien es bien sabido que la hipoxia cerebral recurrente puede producir daño cerebral y retraso mental.^{4,10}

Los pacientes con Tetralogía de Fallot presentan un riesgo elevado para endocarditis infecciosa.²¹ Sin embargo, la endocarditis infecciosa no es frecuente.^{4,10} Cuando ella existe, se instala en la válvula pulmonar,^{4,8,10} menos frecuentemente en una valva tricuspídea engrosada.^{4,6,10}

Registramos 8 casos de endocarditis infecciosa (5.7%). Debemos revelar que dos ocurrieron despues de cirugía paliativa. El hemocultivo en la endocarditis fue positivo en 61 casos (75%). Los gérmenes aislados fueron:

Klebsiella	2
Streptococo viridans	1
Estafilococo aureus	1
Enterobacter	1
Gram pos no identificado	1

Un caso fue diagnosticado por el Ecocardiograma.

Hubo un deceso secundario a insuficiencia aórtica con insuficiencia cardíaca refractaria, muy probablemente debido a ruptura de un aneurisma de seno de Valsalva.

REFERENCIAS

- 1.- Quero Jimenez, M. Ten common congenital cardiac defects. *Paediatrician* 1981; 10: 3
- 2.- Sanchez P A. *Cardiología Pediátrica, Clínica y Cirugía*. 1985 ; Salvat Editores S A, Barcelona
- 3.- Keith J D, Rowe R D, Vlad P. *Heart disease in infancy and childhood*. 1967; McMillan Co, New York
- 4.- Perloff J K. *The clinical recognition of congenital heart disease* 1978; W B Saunders Co, Philadelphia
- 5.- Fontana R S, Edwards J E. *Congenital Cardiac Disease* 1962; W B Saunders Co, Philadelphia
- 6.- Edwards J E, Carey L S, Neufeld H N, Lester R G. *Congenital Heart Disease* 1965; W B Saunders Co, Philadelphia
- 7.- Holladay W E jr, Witham A C. The Tetralogy of Fallot. The variability of its clinical manifestations. *Arch Intern Med* 1957; 100: 400
- 8.- McCord M C, Van Elk J, Blount S G jr. Tetralogy of Fallot. Clinical and hemodynamic spectrum of combined pulmonary stenosis and ventricular septal defect. *Circulation* 1957; 16: 736
- 9.- Rowe R D, Vlad P, Keith J D. Experiences with 180 cases of Tetralogy of Fallot in infants and children. *Canad Med Ass J* 1955; 73: 23
- 10.- Attie F. *Cardiopatías Congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico*. 1ra ed 1985; Salvat Mexicana de Ediciones S A, Ciudad de México
- 11.- Vogelpoel L, Schrire V, Nellen M, Goetz R H. The differentiation of the Tetralogy of Fallot from severe pulmonary stenosis with intact ventricular septum and right-to-left interatrial shunt. *Angiology* 1957; 8: 215
- 12.- Iriarte Ezcurdia M M, Hernandez M. Síndrome de Fallot, un estudio de la cianosis en el recién nacido y lactante. VII reunión anual de la Asociación de Pediatras Españoles , 1969, Gráficas Ochoa, Bilbao pag 13
- 13.- Iriarte Ezcurdia M M. Tetralogía de Fallot en el primer año de la vida. *Rev Esp Cardiol* 1969; 22: 355
- 14.- Kirklin J W, Wallace R B, McGoon D C, Dushane J W. Early and late results after intracardiac repair of Tetralogy of Fallot, 5 years review of 337 patients. *Ann Surg* 1965; 162: 578
- 15.- Nudas A S, Fyler D C. *Pediatric Cardiology* 3rd ed, 1972; W B Saunders Co, Philadelphia
- 16.- Taussig H B. *Congenital malformation of the heart. The Commonwealth Foundation* 1947; New York
- 17.- Bonchek L I, Starr A, Sunderland C O, Menashe V D Q. Natural history of Tetralogy of Fallot in infancy. *Circulation* 1973; 48: 392
- 18.- King S B, Franch R I I. Production of increased right-to-left shunting by rapid heart rates in patients with Tetralogy of Fallot. *Circulation* 1971; 44: 265
- 19.- Rowe R D, Vlad P, Keith J D. Atypical Tetralogy of Fallot: noncyanotic form with increased lung vascularity;

- report of 4 cases. *Circulation* 1955; 12: 230
- 20.- Guntheroth W G, Kawabori L. Tetrad of Fallot. In Moss A J, Adams P A, Emmanouilides G C (eds). *Heart disease in infants children and adolescents 1977*; The Williams Wilkins Company, Baltimore
- 21.- Defilló Ricart M. *Clases de fisiopatología y cardiología*. Escuela de Medicina, Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña 1992
- 22.- Chesler E, Joffe H S, Beck W, Chire V. Tetralogy of Fallot and heart failure. *Am Heart J* 1971; 81: 321
- 23.- Smith R S, Du Shane J W, Edward J E. Congenital insufficiency of the pulmonary valve (ABSTR). *Circulation* 1959; 20: 554
- 24.- Buendia A, Attie F, Canale J, et al. Congenital absence of the pulmonary valve (ABSTR). *World Congress of Pediatric Cardiology, Londres 1980*
- 25.- Cabrera A, Azcuna I J, Garate F E, Iriarte M. Agenesia de la valvula pulmonar en la Tetralogía de Fallot. *Rev Esp de Cardiol* 1971; 24: 259
- 26.- Quero Jimenez C, Cazzanica M, Quero Jimenez M et al. Agenesia de las sigmoideas pulmonares. Factores diagnosticos. *Ann Esp Pediat* 1981; 14; 7
- 27.- Smolinsky A, Tamarkin M, Goor D A. Fractional gradients along the outflow tract of the right ventricle in Tetralogy of Fallot. Anatomic and hemodynamic correlative study. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1981; 81: 774
- 28.- Ebaid M, Rangel F A, Kedor M M, Mazzieri R, Macruz R. Alteraciones endomiocárdicas con insuficiencia cardíaca en la Tetralogía de Fallot. *Rev Lat Cardiol* 1983; 4: 401
- 29.- Enriquez de Salamanca F, Artaza M, Martin Judez V, Tellez G, Figueroa D. Mitral insufficiency associated with Fallot's Tetralogy. Complete surgical correction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 658
- 30.- Rangel F A, Gutierrez M A, Kedor H H, Ebaid M, et al. Variáveis sistólicas do ventrículo esquerdo em portadores de Tetralogia de Fallot com miocardiopatia. *Arch Bras Cardiol* 1978; 31(sup 12): 312
- 31.- Hoffman J I E, Rudolph A M, Nadas A S, Gross R E. Pulmonic stenosis, ventricular septal defect and right ventricular pressure above systemic level. *Circulation* 1960; 22: 73
- 32.- Dessler F. Auskultations befunde beim pseudotruncus aortalis. *Zeitsch Kresilauf* 1968; 57: 474
- 33.- Vogelpoel I, Schire V. Auscultatory and phonocardiographic assesment of Fallot's Tetralogy. *Circulation* 1960; 22: 73
- 34.- Morgan B C, Guntheroth W G, Bloom R S, Fyler D C. A clinical profile of paroxysmal hyperpnea in cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1965; 31: 66
- 35.- Wood P. Attacks of deeper cyanosis and loss of consciousness (syncope) in Fallot's Tetralogy. *Br Heart J* 1958; 20: 282
- 36.- Vogelpoel L, Schire V, Nellen M, Swanepoel A. The use of amyl nitrite in differentiation of Fallot's Tetralogy and pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Am Heart J* 1959; 57: 803
- 37.- Vogelpoel L, Schire V, Nellen M, Swanepoel A. The use of phenylephrine in the differentiation of Fallot's Tetralogy from pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Am Heart J* 1960; 59: 489
- 38.- Bousvaros G A. Pulmonary second sound in the Tetralogy of Fallot. *Am Heart J*. 1961; 61: 570
- 39.- Toffler O B. The pulmonary component of the second heart sound in Fallot's Tetralogy. *Br Heart J* 1963; 25: 509
- 40.- Fishleder B L. *Fonomecanografía clínica*. La Prensa Médica Mexicana, 1978, México
- 41.- Burch G E, DePasquale N P. Electrocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. *Lea and Febiger* 1967, Filadelfia
- 42.- De Oliveira J M, Mendelsohn D, Nogueira C, Zimmerman H A. Wolff-Parkinson-White syndrome and Tetralogy of Fallot. Report of a case. *Am J Cardiol* 1958; 12: 111
- 43.- Caddell J L, Whittermore R. Pulmonary atresia with dilated right ventricle. A case with congenital atrial flutter. *Am J Cardiol* 1963; 12: 254
- 44.- Feldt R H, DuShane J W, Titus J L. The anatomy of the atrioventricular conduction system in ventricular septal defect and tetralogy of Fallot: Correlations with electrocardiogram and vectocardiogram. *Circulation* 1966; 34: 774
- 45.- Gleason D C, Ferguson T, Hartmann A F jr, Elliott L P. Angiocardiographic differentiation between Fallot's pulmonary atresia and type IV persistent truncus arteriosus. *Am J Roentgen* 1967; 100: 312
- 46.- De Micheli A M, Medrano G A, Chavez Rivera I, Muñoz Armas S, Sodi-Pallares D. Algunas correlaciones anatomofuncionales en la Tetralogía de Fallot *Arch Inst Cardiol Méx* 1964; 34: 22

- 47.- De Micheli A M, Medrano G A, Chavez Rivera I, Muñoz Armas S, Sodi Pallares D. Algunas correlaciones antamofuncionales en la Tetralogía de Fallot. Arch Inst Cardiol Méx 1964; 34: 22
- 48.- De Micheli A, Medrano G A, Giordano M. Chavez Rivera I, Heck J, Sodi Pallares D. Observations anatomiques et fonctionnelles dans la Tétralogie de Fallot. Malattie Cardiovascolari 1965 ; 6: 79
- 49.- Coelho E, De Paiva E, De Padua F, Nuñez A, Amram S, Sa B, Salas L. Tetralogy of Fallot; angiographic, electrocardiographic, vectocardiographic and hemodynamic studies of the Fallot Type complex. Am J Cardiol 1961; 7: 538
- 50.- De Michelli A, Medrano G A, Sodi Pallares D. Las manifestaciones eléctricas en el diagnóstico diferencial de la Tetralogía de Fallot. Arch Inst Cardiol Méx 1968; 38: 18
- 51.- Macruz R, Borges S, Portugal O, Villarinho M G, Barbato E, Decourt L. The electrocardiogram in Tetralogy of Fallot. A study of 142 cases. Am Heart J 1960; 59: 667
- 52.- Bender S R, Dreifus L S, Dowing D. Anatomic and electrocardiographic correlation of Fallot's Tetralogy. A study of 100 proved cases. Am J Cardiol 1961; 7: 475
- 53.- DePasquale N P, Burch G E. The electrocardiogram, vectocardiogram and ventricular gradient in the Tetralogy of Fallot. Circulation 1961; 24: 94
- 54.- Elliott L P, Schiebler G L. X-Ray diagnosis of congenital heart disease. Springfield Ill, 1968, Charles C. Thomas publisher
- 55.- LaFargue R T, Vogel J H K, Pryor R, Blount S G jr. Pseudotruncus arteriosus. A review of twenty one cases with observations on oldest reported case. Am J Cardiol 1967; 19: 239
- 56.- Walgren D E, Singleton E B. Tetralogy pf Fallot: Radiologic evaluation before and after surgical treatment. Radiology 1963; 81: 760
- 57.- Hastreiter A R, D'Cruz T A, Cantez F. Right sided aorta. Brit Heart J 1966; 28: 722
- 58.- Lev M, Eckner F A. The pathologic anatomy of Tetralogy of Fallot and its variations. Dis Chest 1964; 45: 251
- 59.- Lev M, Rimoldi H J A, Rowlatt U. The quantitative anatomy of cyanotic tetralogy of Fallot. Circulation 1964; 3: 531
- 60.- Morris D C, Feiner J M, Schlant R C, Franch R H. Echocardiographic diagnosis of Tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1975; 36: 308
- 61.- Feigenbaum H. Echocardiography. Lea and Febiger 1981, Filadelfia
- 62.- Henry W L, Maron B J, Griffith J M, Epstein S E. The differential diagnosis of anomalies of the great vessels by real time two dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1974; 33: 143
- 63.- Kotler M N, Minthz G S, Parry W R, Segal B L. Two dimensional echocardiography in congenital heart disease. Am J Cardiol 1980; 46: 1237
- 64.- Caldwell R L, Weyman A E, Hurtwitz R A, Girod D A, Feigenbaum H. Right ventricular outflow tract assesment by crosssectional echocardiography in Tetralogy of Fallot. Circulation 1979; 59: 395
- 65.- Henry W L, Maron B J, Griffith J M, Epstein S E. The differential diagnosis of anomalies of the great vessels by real time two dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1974; 33: 143
- 66.- Henry W L, Maron B J, Griffith J M. Cross sectional echocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. Identification of the relation of the ventricles and great arteries. Circulation 1977; 26: 267
- 67.- Kirklin J W, Ellis F J jr, McGoon D C, Dushane J W, Swan H J C. Surgical treatment for the Tetralogy of Fallot by open intracardiac repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1959; 37: 33
- 68.- Vlo Q, Caver Z, Neufeld H N, Edwards J F. Coronary arterial variations in the normal heart and in congenital heart disease. Academic Press Inc, 1975, San Francisco, Cal
- 69.- Meng C C, Eckner F A, Lev M. Coronary artery distribution in Tetralogy of Fallot. Arch Surg 1965; 90: 363
- 70.- Defilló Ricart M. Clases de terapéutica. Escuela de Medicina Univ Nacional Pedro Henriquez Ureña, 1992, Santo Domingo R.D.
- 71.- Cummings G R, Propranolol in Tetralogy of Fallot. Circulation 1970; 41: 13
- 72.- Cummings G R, Carr W. Hemodynamic effects of propranolol in patients with Fallot's Tetralogy. Am Heart J 1967; 74: 29
- 73.- Cummings G R, Carr W. Relief of dyspneic attacks in Fallot's Tetralogy with propranolol. Lancet 1966; 1: 519
- 74.- Berthrong M, Sabiston D C jr. Cerebral lesions in congenital heart disease. A review of autopsies on 162 cases. Bull Johns Hopkins Hosp 1951; 89: 384
- 75.- Herzberger E E, Zupanc E. Brain abscess associated with Tetralogy of Fallot. Wisconsin Med J 1996; 65: 402

- 76.- Ikeda M, Hirosawa K. Tetralogy of Fallot. *Circulation* 1968; 38: 21
- 77.- Martelle R R, Linde L M. Cerebrovascular accidents with Tetralogy of Fallot. *Am J Dis Child* 1961; 101: 206
- 78.- Tyler H R, Clark D B. Cerebrovascular accidents in patients with congenital heart disease. *Am Arch Neurol Psychiat* 1957; 77: 483