

## **Tetralogía de Fallot en el paciente adulto. A propósito de un caso**

### **Fallot's tetralogy in an adult patient. Apropos of a case**

**Dr. José Alberto Alfonso de León, Dra. Maricela Pérez Cruz**

Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Comandante Faustino Pérez Hernández.  
Matanzas, Cuba.

---

#### **RESUMEN**

La tetralogía de Fallot constituye el 10 % de todas las cardiopatías congénitas. Representa la cardiopatía congénita cianógena más frecuente en el adulto, con una incidencia de 5,8 % al nacer, pero solo el 6 % de los pacientes no operados viven a los 30 años de edad y el 3 % a los 40 años. Después de realizada una historia clínica completa de la paciente y los exámenes complementarios necesarios, se procede a revisar la literatura y se comparan los hallazgos y en especial la evolución con lo descrito por otros autores. Se presenta a la paciente MDCC de 48 años de edad con historia clínica No. 18605 que ingresa el 21/2/2013 por falta de aire intensa de 4 días de evolución, que tendía a incrementarse al realizar esfuerzo físico o al caminar largas distancia, que no se aliviaba al cambio de posición. Describe, además, que ese mismo día comenzó a notarse como si se le inflamaran haran los pies, sin coloración cianótica, ni se acompañaba de tos, expectoración, ni fiebre. Examen físico, hallazgos positivos. Aparato cardiovascular: ruidos cardiacos rítmicos de buen tono e intensidad, se ausculta soplo sistólico pulmonar III/VI, que se irradia hacia el resto del área precordial. Se le realiza la analítica de laboratorio y los exámenes de imágenes disponibles (Rx de tórax, Tomografía Axila Computarizada contrastada de tórax, ecocardiograma doppler). Se analizan fisiopatológicamente los síntomas de la pacientes y su supervivencia con tan buena calidad de vida (incluyendo dos embarazos, uno de ellos a término) sin haber sido operada y sin un seguimiento adecuado. Aunque es baja la supervivencia de los pacientes con tetralogía de Fallot después de los 40 años algunos como la paciente estudiada lo logra y con buena calidad de vida, esto no significa que no pueda presentar ciertas enfermedades, como insuficiencia cardiaca derecha o congestiva, arritmias y endocarditis.

**Palabras clave:** la tetralogía de Fallot, cardiopatías congénitas.

---

## **ABSTRACT**

Fallot's tetralogy amounts to 10 % of all the congenital cardiopathies. It is the most frequent cyanogenic congenital cardiopathy in adults, with a 5,8 % incidence at birth, but only 6 % of the non-operated patient lives at the age of 30 years, and 3 % at the age of 40. After making the clinical record of the female patient and the necessary complementary examination, we reviewed the literature and compared the findings, specially the evolution, with the facts described by other authors. We present the MDCC patient, aged 48 years with clinical record Nr 18605, entering the service on February 21st, 2013, for lack of breath of 4 days of evolution, with a tendency to increase when exercising or when walking long distances, and that do not alleviate when changing position. We also describe that the same day we began to notice feet swelling, without a cyanotic coloration or cough, expectoration or fever accompaniment. Physical examination showed positive findings. Cardiovascular tract: rhythmic cardiac noise of good tonus and intensity; we auscultated a systolic pulmonary blow III/VI, irradiating to the rest of the pre cordial area. Laboratory analysis and available imaging examination (Thoracic Rx, thoracic contrasted computerized tomography, Doppler echocardiogram) were carried out. We physio-pathologically analyzed the patient's symptoms and her survival (including two pregnancy, one of them a term pregnancy) without being operated and without an adequate follow. Although the survival of the patients with Falloti's tetralogy after they are 40 years old is low, some of them, like the studied patient, achieve it and with good life quality, it does not mean that they might not present several diseases, like right or congestive cardiac insufficiency, arrhythmia and endocarditis.

**Key words:** Fallot's tetralogy, congenital cardiopathies.

---

## **INTRODUCCIÓN**

Las cardiopatías congénitas son malformaciones estructurales del corazón y de los grandes vasos que están presentes en el momento de nacer. Su incidencia global es del 8/1 000 nacidos vivos. Aproximadamente la mitad, las más complejas, motivan el fallecimiento en los primeros años de vida. Pasado este período de selección natural, el pronóstico es más benigno, y una parte considerable de enfermos alcanza la adolescencia o la edad adulta sin mayores contratiempos. La tetralogía de Fallot constituye el 10 % de todas las cardiopatías congénitas. Representa la cardiopatía congénita cianógena más frecuente en el adulto, con una incidencia de 5,8 % al nacer, pero sólo el 6 % de los pacientes no operados viven a los 30 años de edad y el 3 % a los 40 años.<sup>(1,2)</sup>

Es la anomalía más frecuente de la región troncoconal, y a su vez, una malformación cardíaca congénita cianótica. Fue descrita por primera vez como un síndrome por Steno en Dinamarca, en 1673, y referida por Etienne-Louis Arthur Fallot, en 1888.<sup>(3,4)</sup>

Después de realizada una historia clínica completa de la paciente y los exámenes complementarios necesarios, se precede a revisar la literatura y se comparan nuestros hallazgos y en especial la evolución con lo descrito por otros autores.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

**Motivo de consulta:** falta de aire.

**Paciente:** MDCC.

**Ingreso:** 21/2/13.

**Edad:** 48<sup>a</sup>.

**HC:** 18605.

**Egreso:** 28/2/13

### **Historia de la enfermedad actual**

Paciente con antecedentes de tetralogía de Fallot, refiere que hace aproximadamente 4 días comenzó con falta de aire intensa, que se incrementaba al realizar esfuerzo físico o al caminar largas distancias, y no se aliviaba con el cambio de posición. Describe además que ese mismo día comenzó a notar que se le hinchaban los pies, sin coloración cianótica, no tenía tos, expectoración ni fiebre.

### **Examen físico (hallazgos positivos)**

Aparato cardiovascular: se ausculta soplo sistólico pulmonar III/VI, que se irradia hacia el resto del área precordial y vasos del cuello. FC: 62' TA: 110/80 mmHg.

Aparato respiratorio: murmullo vesicular ligeramente disminuido en base pulmonar izquierda. Abdomen: hepatomegalia dolorosa de 1 cm de borde lisos. Reflujo hepatoyugular presente. Maniobra de Tarral positiva. TCS: infiltrado en ambos miembros inferiores hasta tercio medio, frío, blandos de fácil Godet. Ligero edema facial de iguales características.

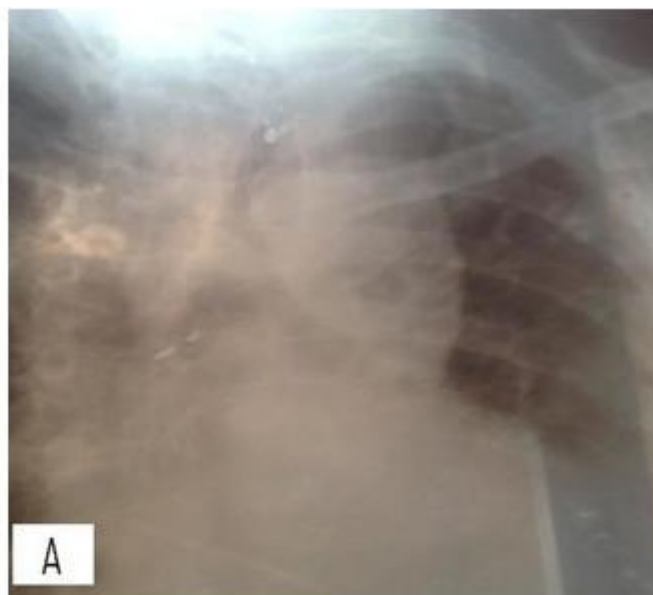
### **Exámenes complementarios**

Estudios imagenológicos

**Rayos X de tórax PA:** desplazamiento del mediastino hacia el lado izquierdo, con cardiomegalia a expensa de ambos ventrículos. Presencia de lesiones inflamatorias en región basal derecha.

**TAC de tórax simple:** se realiza TAC tórax a 5 mm observándose desde el topograma desplazamiento del mediastino hacia el lado izquierdo, con cardiomegalia a expensa de ambos ventrículos. Adenopatía en el espacio precordial de 27x12 mm, con pequeño engrosamiento pleural basal posterior izquierdo, engrosamiento focalizado de 6,8x9 mm posterosuperior izquierdo. Presencia de lesiones inflamatorias basal derecha.

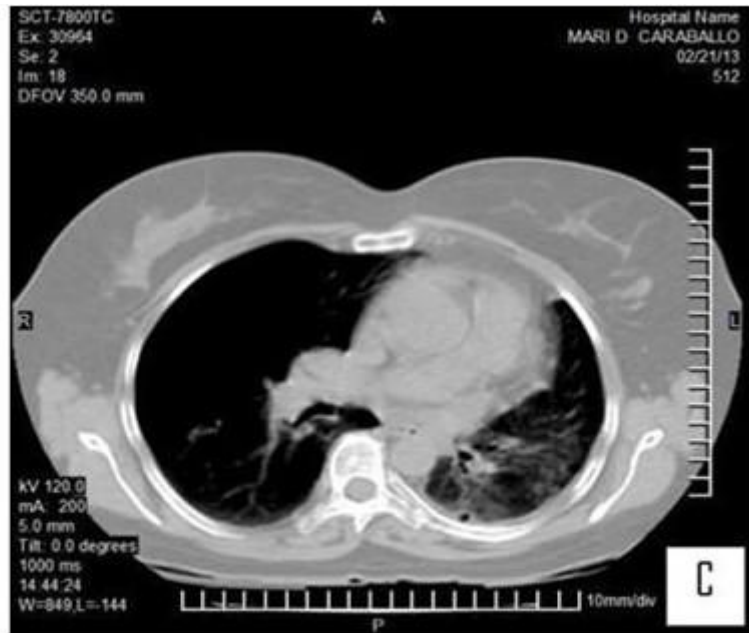
**TAC de pulmón contrastada:** en el estudio endovenoso no se identifican lesiones focales parenquimatosas, pero si una diferencia en cuanto al volumen parenquimatoso siendo de menor cuantía en el lado izquierdo. No adenomegalias en el mediastino. (Figuras 1,2,3,4,5)



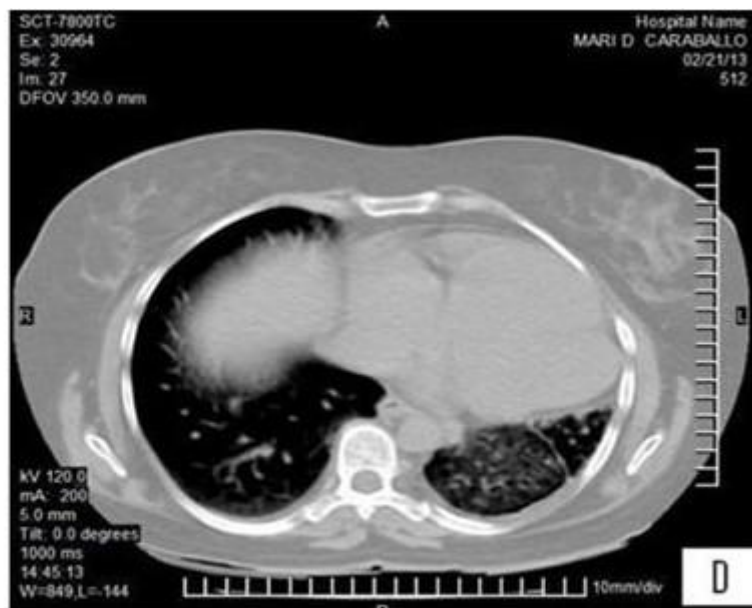
**Fig.1.** Región ampliada del hemitorax izquierdo.



**Fig.2.** Tórax postero-anterior.



**Fig.3.** TAC contrastada corte axial.



**Fig.4.** TAC contrastada corte axial.



**Fig.5.** TAC contrastada corte frontal.

Informe de ecocardiografía

**Mediciones:** Ao 34 mm, AoA 36 mm, VD Basal 46, TIVd 11 mm, PPd 11 mm, DTDVI 42, DTSVI 25, FE 72, TAPSE 27 mm.

2D/MM: CIV amplio/Ao que cabalga < 50 %/ Estenosis pulmonar infundibular.

**Tamaño y forma de cavidades cardiacas:** VD dilatado en su porción de entrada. Hipertrofia de pared libre de VD.

**Contractilidad global y segmentaria del VI:** contractilidad biventricular conservada.

**Masa miocárdica:** hipertrofia de pared libre.

**Aparatos valvulares:** de apariencia normal (no se visualizó con nitidez el plano valvular pulmonar).

**Trombos y masas:** no trombos, no vegetaciones.

**Doppler color:** jet de insuficiencia pulmonar leve. Doppler TSVD Vmax 561 cm/s GrPico 126 mmHg GrM 70 mmHg.

### **Conclusiones diagnósticas**

1. Tetralogía de Fallot.
2. Estudio negativo de vegetaciones/masas intracardiacas.

## DISCUSIÓN

Los avances en el diagnóstico y en el tratamiento de las cardiopatías congénitas cambiaron en forma significativa el patrón de sobrevida de estos enfermos.<sup>(5)</sup> Algunos pacientes no fueron operados en la infancia por no existir solución quirúrgica en ese momento, y otros, como la paciente de este caso, por no ser necesario en ese momento ni evolutivamente.

Esta malformación se debe a una división desigual del cono arterial, lo que resulta en un desplazamiento anterior del tabique troncoconal (aorticopulmonar), este desplazamiento produce cuatro alteraciones cardiovasculares: estenosis infundibular pulmonar, comunicación interventricular grande, cabalgamiento de la aorta sobre el tabique interventricular, que surge directamente por encima del defecto del tabique ventricular e hipertrofia de la pared del ventrículo derecho por presión aumentada del lado derecho. En algunos casos, se presenta una quinta característica dada por el origen anormal de parte de la válvula mitral desde el ventrículo derecho o una persistencia del conducto arterioso.<sup>(3)</sup>

Otras anomalías se asocian, las más frecuentes son: comunicación interauricular (35 %), arco aórtico derecho (30 %), ausencia de válvula pulmonar (3 %), arteria subclavia izquierda aberrante con arco aórtico derecho (3 %), anomalías de origen o distribución de arterias coronarias (3 %), atresia infundibular-valvular-troncal pulmonar (>5 %), defecto del septo atrioventricular (2 %), desconexión o ausencia de rama pulmonar izquierda (1 %), persistencia de vena cava superior izquierda conectada al seno coronario (10 %), anomalías del retorno venoso pulmonar (<1 %) y ventana aórtico-pulmonar (<1 %).<sup>(6)</sup>

La gravedad de la obstrucción del infundíbulo ventricular derecho determina la presentación clínica. La gravedad de la hipoplasia del infundíbulo del ventrículo derecho varía de leve a completa (atresia pulmonar). Pueden coexistir la estenosis pulmonar valvular y supravalvular, así como la estenosis de las arterias pulmonares periféricas; en raras ocasiones existe ausencia unilateral de una arteria pulmonar (habitualmente la izquierda).<sup>(4,7)</sup>

Según el grado de estenosis pulmonar se distinguen tres variedades de gravedad creciente:<sup>(8)</sup>

1. La tetralogía de Fallot "rosada" o acianótica, con estenosis ligera que no impide que exista cierto grado de cortocircuito de izquierda a derecha.
2. La tetralogía de Fallot clásica o cianótica, con flujo pulmonar reducido y cortocircuito de derecha a izquierda ventricular importante.
3. La tetralogía de Fallot extrema o pseudotruncus, con atresia pulmonar y cianosis intensa, cuya circulación pulmonar se mantiene gracias a la circulación bronquial.

La relación entre la resistencia al flujo desde los ventrículos a la aorta y a los vasos pulmonares desempeña una función esencial en la hemodinámica y en el cuadro clínico. Por tanto, la gravedad de la obstrucción del flujo ventricular derecho tiene una importancia capital. Cuando la obstrucción es grave, el flujo pulmonar está muy reducido y un gran volumen de sangre no saturada de la circulación general es desviado desde el lado derecho al izquierdo, a través del defecto ventricular. Hay intensa cianosis y policitemia, y son llamativos los síntomas y secuelas de la hipoxemia. En muchos lactantes y niños, la obstrucción es leve pero progresiva.<sup>(4,9)</sup>

Un 66 % de los pacientes no tratados quirúrgicamente sobreviven al primer año de vida y el 26 % vive hasta los 10 años.<sup>(10)</sup> La corrección quirúrgica tiene buena expectativa a largo plazo, con un pronóstico de supervivencia a diez años del 87-97 %, y una supervivencia actuarial del 85 % a 36 años de seguimiento con una aceptable calidad de vida.<sup>(11,12)</sup>

En este caso la paciente que se presenta padece de una tetralogía de Fallot rosada o acianótica, lo cual no significa que la paciente haya estado libre de síntomas. Cuando pequeña presentaba cianosis y crisis de falta de aire llegando a perder la conciencia, lo cual bien pudiera corresponderse con las denominadas crisis hipoxémicas, y después en la adolescencia y en la edad adulta desaparecieron tal y como describe la literatura.<sup>(13)</sup>

La supervivencia de la paciente hasta los 48 años es algo fuera de lo común, pero el haber tenido tres embarazos, dos de ellos a término se convierte en algo excepcional, teniendo en cuenta que los cambios hemodinámicos durante el embarazo (aumento del volumen sanguíneo y descenso de las resistencias periféricas) pueden exacerbar el cortocircuito derecha-izquierda ocasionando cianosis y síncope,<sup>(14)</sup> por lo demás su vida ha sido normal: trabaja como dependiente de farmacia aun cuando el seguimiento en los últimos años fue pobre por despreocupación de la propia paciente. Sin embargo, la misma ingresa por síntomas relacionados con su enfermedad que fueron interpretados erróneamente como debidos a neumonía al no aplicar de forma adecuada el método clínico y no obtener inicialmente en el ingreso el antecedente de tan importante enfermedad.

Aunque la estenosis infundibular pulmonar sea ligera genera un aumento de la presión que repercute sobre el ventrículo derecho. Este se va a encontrar sobrecargado de volumen y presión, produciéndose cierto éxtasis en la circulación retrógrada lo cual da lugar a la aparición de los edemas anteriormente descritos en la paciente. La disnea es producida por este mecanismo pues al no llegar el volumen suficiente de sangre a los pulmones existe una cantidad decreciente de oxígeno disponible en el torrente sanguíneo y a esto se le suma la sangre no oxigenada que escapa por la aorta. La comunicación interventricular provoca que cierto volumen de sangre contaminada de dióxido de carbono pase desde el ventrículo derecho hacia ventrículo izquierdo mezclándose con la sangre "limpia" por tanto cuando esta sale por la aorta que a su vez se encuentra cabalgando sobre el defecto septal lo hace pobre en oxígeno lo que refuerza la disnea. Ante situaciones donde aumenta el consumo de oxígeno, como es el ejercicio físico, se produce una disminución del flujo sanguíneo pulmonar y aumento del cortocircuito de derecha a izquierda. Por esta causa los síntomas y signos que presentaba la paciente aparecían fundamentalmente ante la realización de actividad física.

En cuanto al pronóstico de este caso particular, los autores consideran que aunque se trate de una paciente que ha sobrevivido hasta la edad de 48 años sin ser operada y además sin presentar sintomatología alguna en la adolescencia y adultez no quiere decir que se encuentre indemne de padecer ciertas enfermedades, como insuficiencia cardíaca derecha o congestiva, arritmias y endocarditis, que probablemente pongan en riesgo su vida. La supervivencia y aceptable calidad de vida probablemente esté en relación con el leve grado de estenosis infundibular pulmonar.

Aunque es baja la supervivencia de los pacientes con tetralogía de Fallot después de los 40 años algunos como esta paciente lo logran y con buena calidad de vida, esto no significa que no pueda presentar ciertas enfermedades, como insuficiencia cardíaca derecha o congestiva, arritmias y endocarditis.



Agradecimientos a Haden Gonzáles Díaz y Osmar Díaz Alfonso, estudiantes de 4to año de Medicina, en la Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet*. 2009;24(374):1462-71. Citado en PubMed; PMID: 19683809.
2. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol*. 2003; 24(3):195-221. Citado en PubMed; PMID: 12632215.
3. González J, Ruipérez JA, García Almagro FJ, García Medina J, Capel A, Valdés M. Tetralogía de Fallot en el adulto complicada con hemoptisis grave. Tratamiento mediante embolización de la arteria tirocervical izquierda. *Rev Esp Cardiol*. 2013;54(8):1002-04. Citado en PubMed; PMID: 11481117.
4. Child JS, Friedman WF. Tetralogía de Fallot. *Cardiopatías congénitas del adulto. Enfermedades del aparato cardiovascular*. En: Kasper DI, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SI, Longo DI, Jameson JL, editores. *Harrison Principios de Medicina Interna*. Barcelona: Mc Graw Hill; 2006.
5. Attie F. *Cardiopatías congénitas en el adulto*. *Arch Cardiol Mex [Internet]*. 2001 [citado 16 Jul 2013];71(1):10-6. Disponible en: <http://new.medigraphic.com/cgi-bin/resumenMain.cgi?IDARTICULO=10671>
6. Castaneda AR, Mayer JE. Tetralogy of Fallot. En: Stark J, de Leval M, editores. *Surgery for congenital heart defects*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1994.
7. Marelli AJ. Congenital heart disease in adults. Sección 8 Cardiovascular. En: *Goldman Cecil Medicine*. Goldman L, Shaffer AI, editores. España: Elseiver Saunders; 2011.
8. González L JA, Cadavid AM, Aguilera D, Cazzaniga M. Artículo de actualización para formación continuada Tetralogía de Fallot. *Rev Colombiana de Cardiol [Internet]*. 2008 [citado 16 Jul 2013]; 15 (3): 139-47. Disponible en: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IscScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&>
9. Fallot A. Anatomie pathologique de la maladie bleue. *Marseille-Medial*. 1888;25: 77-93, 207-23, 270-86, 341-54, 403-20.
10. Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1978;42(3):458-66. Citado en PubMed; PMID: 1685856.
11. Capelli H. Grown-up congenital heart disease: the problem of late arrhythmia and ventricular dysfunction. *Progress in Pediatric Cardiology [Internet]*. 2006 [citado 16 Jul 2013];22(2):165-73. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S105898130600049X>

12. Lucaks L, Kassai I, Arvay A. Total correction of tetralogy of Fallot in adolescents and adults. Thorac Cardiovasc Surg. 1992;40(5):261-5. Citado en PubMed; PMID: 1485314.

13. Barrios DA, Franco Royg CS, Ramon- Morales Bareiro AR. Tetralogía de fallot atípica (agenesia de crista), con Estenosis subvalvular aortica e insuficiencia Aortica. ¿Causa o consecuencia? Rev de Posgr Via Cáted de Medic [Internet]. 2008 [citado 16 Jul 2013];182:8-12. Disponible en: [http://www.med.unne.edu.ar/revista/revista182/3\\_182.pdf](http://www.med.unne.edu.ar/revista/revista182/3_182.pdf)

14. González Maqueda I, Armada Romero E, Díaz Recasens J, Gallego García de Vinuesa P, García Moll M, González García A, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en la gestante con cardiopatía. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2000 [citado 16 Jul 2013];53(11):1474-95. Disponible en: <http://www.revespcardiologia.org/es/guias-practica-clinica-sociedad-espanola/articulo/12087/>

Recibido: 18 de octubre de 2013.

Aceptado: 19 de noviembre de 2013.

*José Alberto Alfonso de León.* Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Comandante Faustino Pérez Hernández. Carretera Central km 101. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: [jalberto.mtz@infomed.sld.cu](mailto:jalberto.mtz@infomed.sld.cu)

## **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Alfonso de León JA, Pérez Cruz M. Tetralogía de Fallot en el paciente adulto. A propósito de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2014 Ene-Feb [citado: fecha de acceso]; 36(1). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202014/vol1%202014/tema10.htm>