

SEMINARIO 42: TETRALOGÍA DE FALLOT Y DOBLE SALIDA VENTRÍCULO DERECHO

Dra. Sofía Peña R. Drs Susana Aguilera Peña, Lorena Quiroz Villavicencio,
Leonardo Zuñiga Ibaceta, Juan Guillermo Rodríguez Aris

Centro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO)
Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital “Dr. Luís Tisné Brousse”
Campus Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile

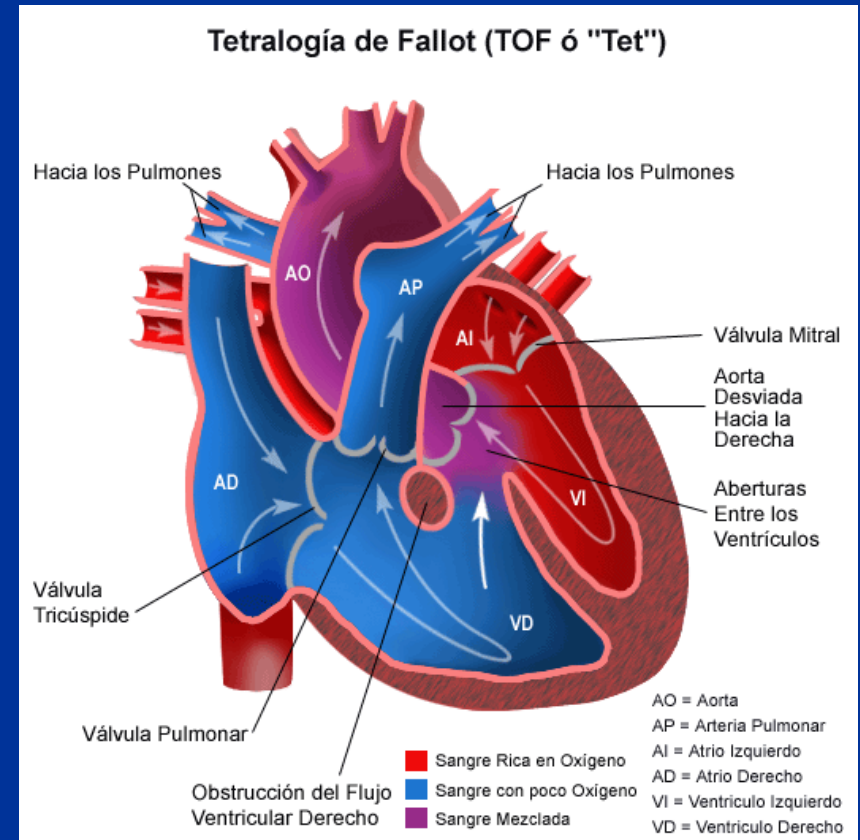


Tetralogía de Fallot (TF)

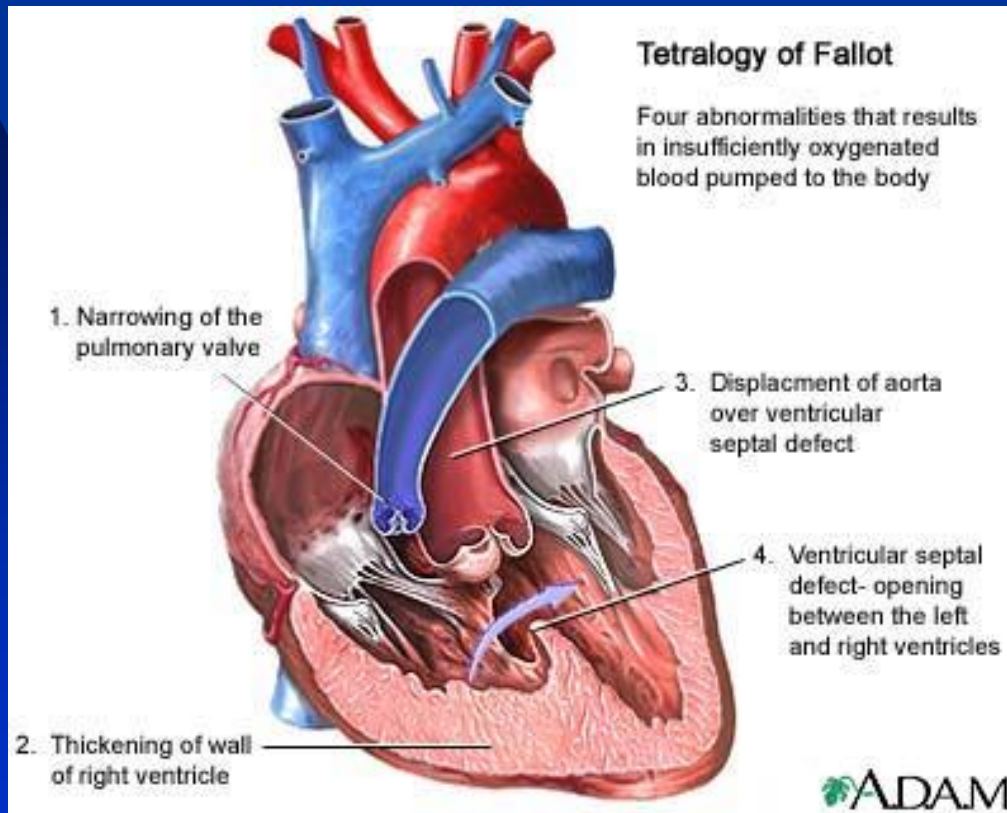
Definición

Corresponde a la asociación de 4 defectos cardiacos:

- 1.- Amplia comunicación interventricular.
- 2.- Estenosis a nivel del infundíbulo de la arteria pulmonar.
- 3.- Dextroposición de arteria Aorta con raíz cabalgando sobre septum ventricular.
- 4.- Hipertrofia concéntrica del ventrículo derecho (ausente en feto).



Tetralogía de Fallot



Generalidades

- Primera referencia al tema en 1673, por primera vez descrito completamente en 1888 por Fallot.
- Representa el 3,5% de las cardiopatías congénitas.
 - ★ Malformación congénita cianótica más frecuente (55-70%).
- Leve predominio en sexo masculino.
- 1/3600 nacidos vivos.

Fisiopatología

- **Según el nivel de cada defecto se determinará la severidad del cuadro**
 - ◆ **CIV; perimembranosa**
 - Puede afectar también porción muscular.
 - ◆ **Tracto de salida VD**
 - **Estenosis Pulmonar**
 - 25% valvular
 - 25% infundibular
(fibrosis bajo infundibulo = 3er ventrículo, doble cámara VD)
 - 50% ambas
 - **Atresia Pulmonar (pseudo tronco común)**

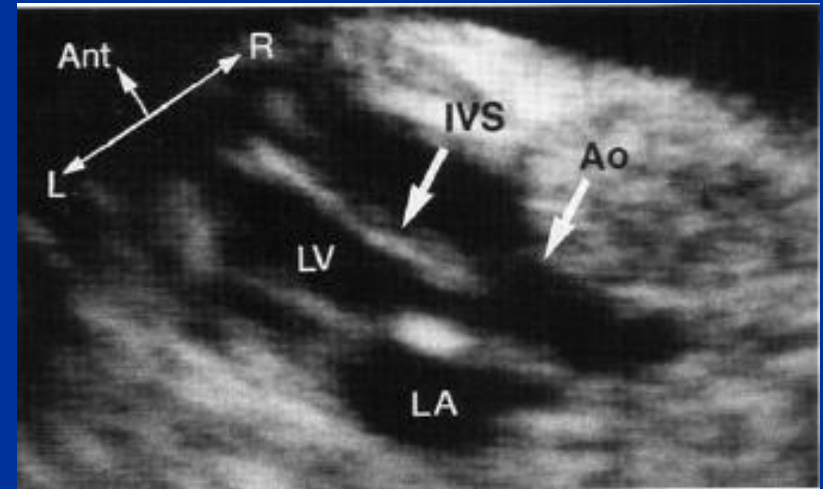
Fisiopatología

◆ Cabalgamiento Aorta

- Salida de VI
- Salida ambos ventriculos
- Salida de VD

◆ Anomalía válvula pulmonar

- Ausencia válvula pulmonar
(dilatación aneurismática
arteria pulmonar)



Tipos

- **Extremo o pseudo tronco**
 - ★ Arteria pulmonar atresica o ausente.
- **Clásico**
 - ★ Estenosis pulmonar, CIV, cabalgamiento Aórtico.
- **Rosado**
 - ★ Estenosis pulmonar moderada, cabalgamiento discreto de la Aorta, CIV pequeño.
- **Pentalogía**
 - ★ 4 defectos típicos más una CIA.

Etiología

■ Desconocida

◆ Se asocia a:

- ★ Subdesarrollo del infundíbulo pulmonar.
 - Separación desigual del del tronco arterioso.
 - Arteria pulmonar pequeña y gran aorta.
 - Formación de septum interventricular
- ★ Alteración en rotación de tronco.

■ Deleción 22q11

■ Factores de Riesgo:

- ★ Alcohol, anticonvulsivantes, talidomida, fenilcetonuria e hiperfenilalaninemia materna.

Consideraciones Hemodinámicas

- **No provoca alteraciones en el feto**
 - ◆ **Presiones sistémica y pulmonar son iguales**
 - ★ **Ductus arterioso supe flujo pulmonar**
 - ★ **Shunt derecha-izquierda**
- **En casos con ausencia de válvula pulmonar**
 - ◆ **Regurgitación pulmonar provocaría falla cardiaca congestiva**
 - ★ **Distress respiratorio**
 - **Compresión traquea y bronquios por dilatación de arteria pulmonar (aneurisma).**
- **Posparto; cianosis, hipertrofia VD, falla cardiaca congestiva.**

Diagnóstico

- **Evaluación ecográfica**
 - ◆ **Visión de 4 cámaras**
 - ★ **Generalmente es normal**
 - (sólo 31% se altera en malformaciones cardiacas)
 - ◆ **Visión de tres vasos**
(Art. Pulmonar, Ao ascendente y Vena Cava Superior)
 - ★ **Más recomendada.**
 - ★ **Dilatación de raíz de la Aorta, se considera un marcador de TF**
 - Su ausencia no descarta el diagnóstico.
 - ◆ **Eje corto bajo**
 - ★ **Diámetro de arteria pulmonar**

Tetralogy of Fallot in the fetus: findings at targeted sonography.

Yoo SJ, Lee YH et al.

■ Objetivo

- Evaluar factores considerados para el diagnóstico en varias ecografías .

■ N= 20 fetos con diagnóstico pre-natal de TF

■ Resultados

- Diagnóstico se establece uniformemente con:
 - visualización de tractos de salida, visión de tres vasos y eje bajo corto
- 70% presenta ductus arterioso pequeño y en el resto no se identifica

■ Conclusión;

- ★ La llave del diagnóstico se demostró siempre en la visualización de tractos de salida, tres vasos y eje corto bajo. La principal razón de derivación fue anomalía en visión de tres vasos.

Diagnóstico

- **Visualización por ecografía de:**
 - ◆ **Aorta dilatada, cabalgando sobre septum interventricular.**
 - ◆ **No es posible detectar hipertrofia VD.**
 - ◆ **Estenosis Pulmonar, puede no aparecer en etapas precoces del embarazo.**
 - ◆ **Presencia de CIV (frecuentemente perimembranosa).**
 - 62% de falsos negativos.
 - ◆ **Aneurisma a nivel de arteria pulmonar**
 - Dilatación pulsátil, aspecto quístico.
 - ★ **Ausencia de válvula pulmonar**
 - Presencia de Hidrops y/o PHA (3-6%)
 - ★ **Compresión de estructuras pulmonares.**
 - ◆ **Arteria pulmonar se mantiene anterior a arteria Aorta**
 - Dg diferencial con TGA.



Prenatal sonographic diagnosis of tetralogy of fallot.

Tongsong T et al

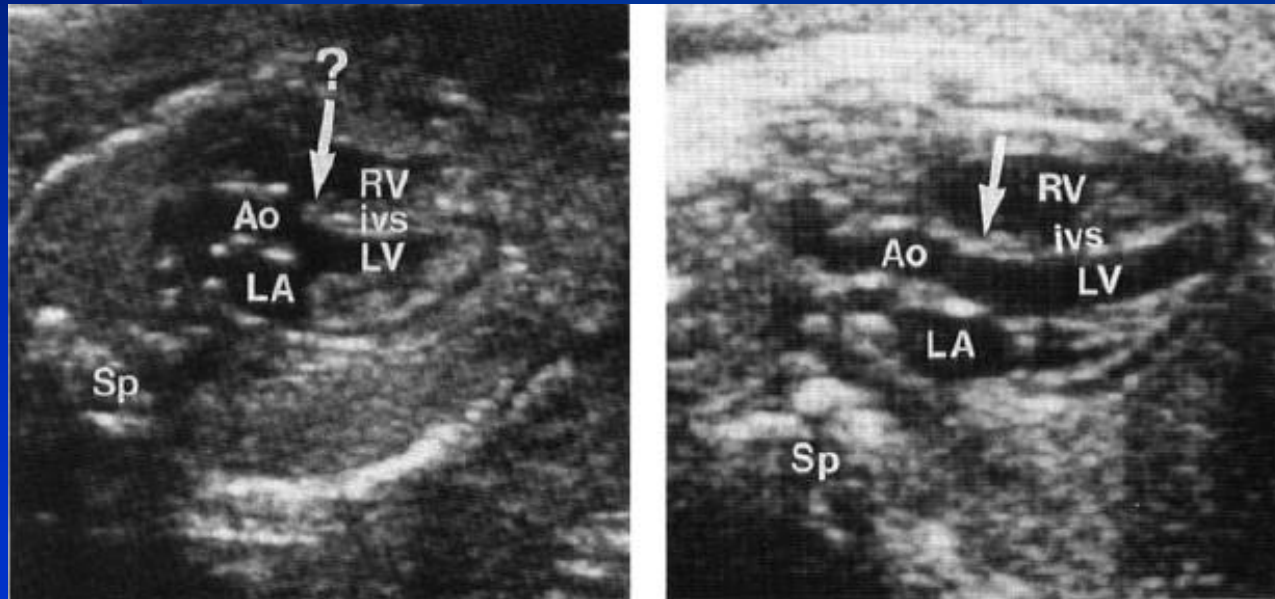
- **Objetivo:**
 - Enfatizar en signos ecograficos para el diagnóstico pre-natal de TF.
- **N = 4 fetos con diagnóstico de TF.**
- **Conclusiones:**
 - ◆ **Diagnóstico debe basarse en:**
 - 1.- Aumento en tamaño de la raíz de la Ao.
 - 2.- Arteria Pulmonar pequeña o estenótica.
 - 3.- CIV en porción de Outlet.
 - 4.- Aorta cabalgante

Diagnóstico

- **Doppler permite evaluar anomalías de los flujos**
 - ◆ **Flujo reverso en ductus arterioso (circulación ducto-dependiente, mal pronóstico)**
 - ◆ **Aumento en la velocidad y turbulencia de art. Pulmonar.**
 - ◆ **Imagen de "Y" en fase sistólica, por flujo desde ambos ventriculos en cabalgamiento de la Aorta.**

Diagnóstico

- Diferenciar artefactos que semejan cabalgamiento de la Aorta
- Evaluación detallada de relación entre septum inter-ventricular y aorta ascendente.



Diagnóstico

- **Diagnóstico diferencial:**
 - ◆ **Atresia pulmonar con CIV y Tronco arterioso común.**
 - ◆ **DSVD.**
 - ◆ **Canal AV**
 - ◆ **Estenosis pulmonar aislada**

Anomalías asociadas

■ Malformaciones se asocia en un 8%.

◆ Cardiacas

- ★ VCS izquierda
- ★ Arco Ao derecha (20%).
- ★ Hipoplasia o atresia pulmonar
- ★ Ausencia de Ductus arterioso (15%).
- ★ Válvula pulmonar ausente con aneurisma (3-6%)
- ★ Canal AV
- ★ CIA (25%)
(posnatal 50% presenta FO permeable)

◆ Extracardiaca

- ★ Prune-belly
- ★ DiGeorge
- ★ Hipoparatiroidismo
- ★ Síndrome de Shprintzen

■ Cariotipo anormal 8%.

- ★ Trisomia 13, 18, 21
- ★ Monosomia X
- ★ Microdelección 22q11
- ★ Delección cromosoma 8p23.1

Pronóstico

- **Factores ecográficos predictores de riesgo**
 - ◆ **Tamaño arteria pulmonar**
 - ◆ **Relación del diámetro Arteria pulmonar / Aorta**
 - ◆ **Patrón de crecimiento arteria pulmonar**
- **Atresia pulmonar y ausencia de válvula pulmonar**
 - ★ **Peor pronóstico.**
- **Asociación con otras anomalías y/o síndromes**
 - 10% sobrevida.
 - 85% sobrevida sin anomalías asociadas
- **Sobrevida ha mejorado significativamente con cirugías contemporáneas**

An echocardiographic study of tetralogy of Fallot in the fetus and infant.

Pepas LP et al. London UK.

■ Objetivo:

- ★ Correlacionar factores ecográficos con requerimiento de cirugía paliativa precoz.

■ N= 25 fetos con Tetralogía de Fallot.

■ Resultados; 18 fetos llegan a término

- 17 sobreviven
 - 2 balón de dilatación VD
 - 3 inserción Blalock-taussig

■ Conclusiones;

- En etapa fetal signos de hipoplasia en la válvula pulmonar y obstrucción son evidentes
- Progresión de obstrucción en tracto de salida VD fueron evaluables de igual modo en etapa fetal como post-natal.
- Flujo reverso de ductus arterioso y falla en crecimiento del tronco pulmonar, fueron predictores para determinar la necesidad de mantener flujo pulmonar con cirugía paliativa precoz.

Manejo Quirúrgico

■ Paliativo

◆ Blalock-Taussing

- ★ Anastomosis Art. Pulmonar y Art. Subclavia.
 - Sobrevida
 - 64% a los 15 años
 - 55% a los 20 años

■ Terapéutico

◆ Cierre de CIV y reconstrucción de tracto de salida VD.

- Sobrevida
 - 82 a 85%.
 - Asociación con:
(76% mortalidad si sólo manejo médico)
- Atresia pulmonar, mortalidad 8%
- Ausencia válvula pulmonar, 17% mortalidad.
- ★ Pronóstico mejora cuando cirugía es en etapa precoz

Manejo Obstétrico

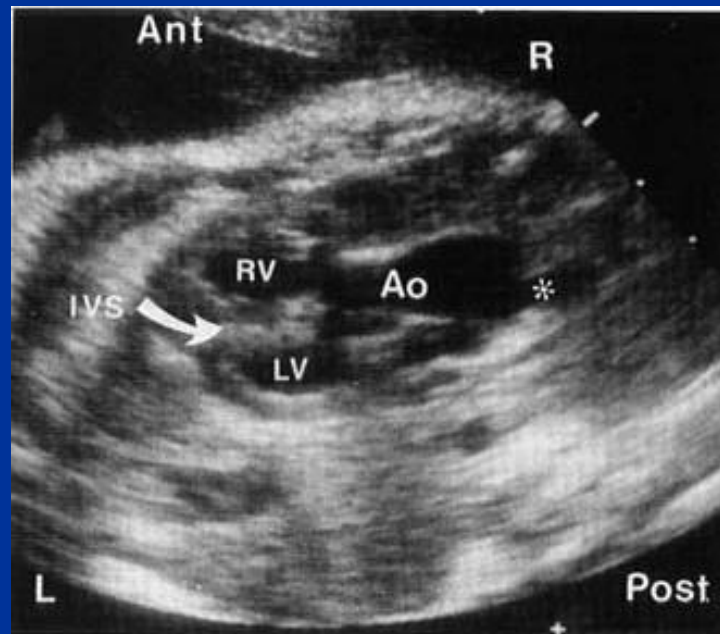
- **Evaluar presencia de malformaciones cardiacas y estracardiacas asociadas**
- **Amniocentesis para evaluación cromosómica**
 - ◆ **(16-61% asociación)**
- **No se requiere modificar manejo obstétrico habitual.**
- **Manejo del parto en centro terciario, principalmente**
 - ◆ **En ausencia de válvula pulmonar.**
 - ◆ **Falla cardiaca congestiva, interrupción una vez lograda madurez pulmonar.**



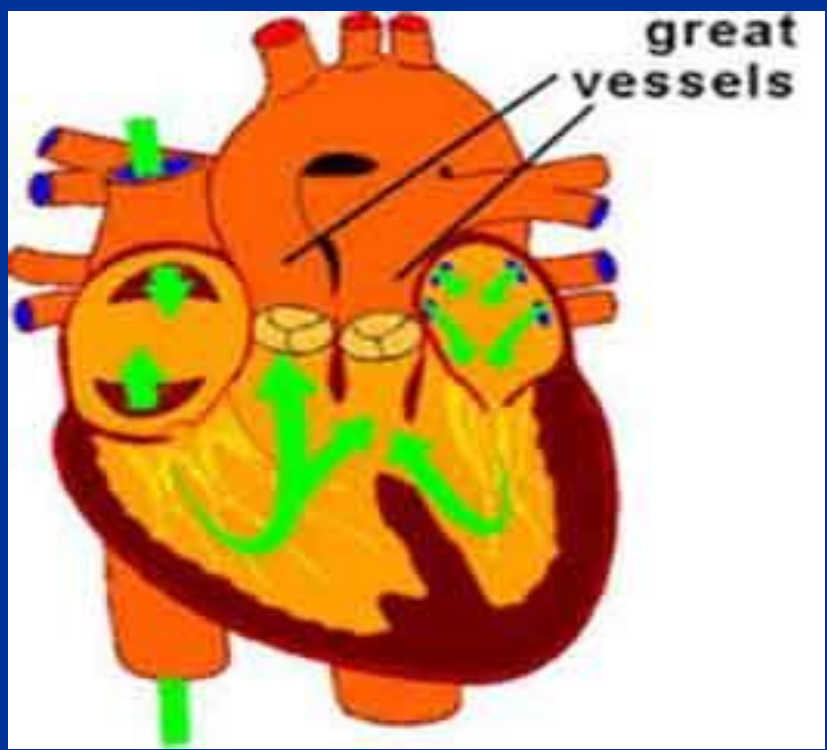
Doble Salida Ventrículo Derecho (DSVD)

Definición

- Se refiere al origen de grandes Arterias
 - ◆ Aorta y válvula pulmonar nacen completamente o casi completamente del VD.
 - ★ > 90 % de cada arteria es clínicamente el límite.



DSVD



Generalidades

- **Incidencia; 0,32 por 10.000 nacidos vivos.**
- **Puede estar asociado a :**
 - ◆ **CIV, prácticamente de regla.**
 - ◆ **Tetralogía de Fallot**
 - ◆ **TGA**
 - ◆ **Corazón Univentricular**
- **Diagnóstico Diferencial**
 - ◆ **Tetralogía de Fallot**
 - ◆ **TGA con CIV**

Etiología

■ Desconocida

◆ Se asocia a:

- ★ Desarrollo anormal de septum auricular, septum ventricular y/o unión AV que depende de almohadillas endocárdicas.
- ★ Alteración en rotación de tronco arterioso ($<180^\circ$).
 - Art. Ao se ubica anterior a Pulmonar

Clasificación

- Primer tipo
 - ◆ Más frecuente
 - ◆ Aorta está posterior a raíz de la arteria pulmonar, y ambos vasos forman un espiral al dejar la base del corazón
- Segundo Tipo
 - ◆ Arterias ascienden en paralelo, aorta posterior a pulmonar
 - ◆ Taussig-Bing
- Tercer tipo
 - ◆ Arterias ascienden en paralelo, arteria pulmonar posterior a Aorta .

Clasificación

■ Completa

◆ Válvula tricúspide y Mitral fusionadas en una

★ Con velo anterior y posterior

- Regurgitación importante por válvula incompetente
 - Falla cardiaca congestiva

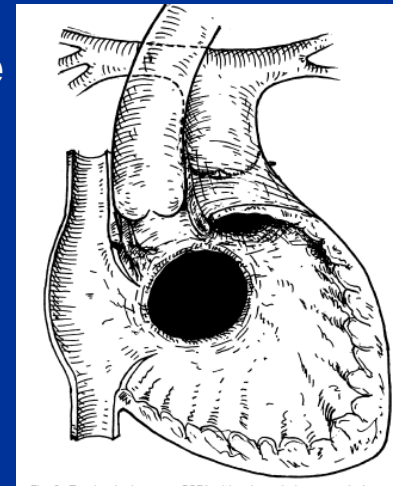
■ Asociación con CIV

★ Subaortico

- Obstrucción subpulmonar, art. Pulmonar pequeña.

★ Subpulmonar

- Estenosis subaórtica, pequeña aorta ascendente y arco aórtico (Taussing-Bing)



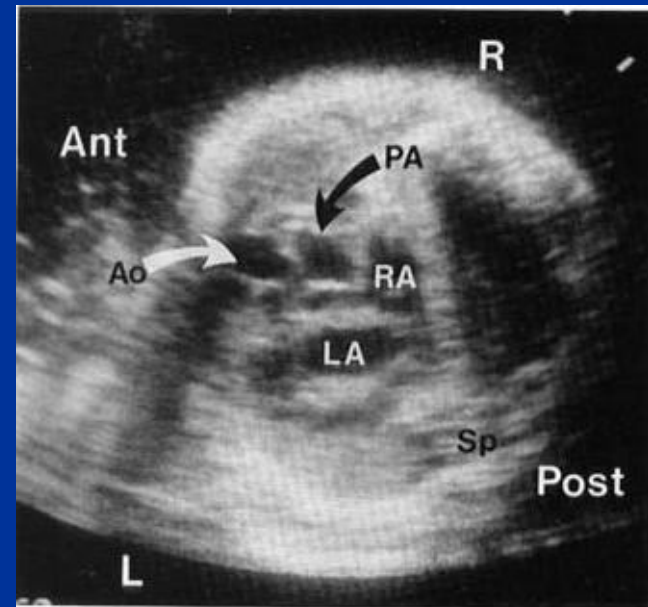
Consideraciones Hemodinámica

- Según tipo anatómico y anomalías asociadas:
 - ◆ In-útero no existen complicaciones como falla cardiaca congestiva, en general.
 - ◆ Excepto en casos donde se asocian anomalías que obstruyen flujo:
 - Estenosis mitral, estenosis pulmonar y atresia.

- Posparto
 - ◆ VD trabaja como ventriculo único
 - ★ Riesgo de falla cardiaca congestiva

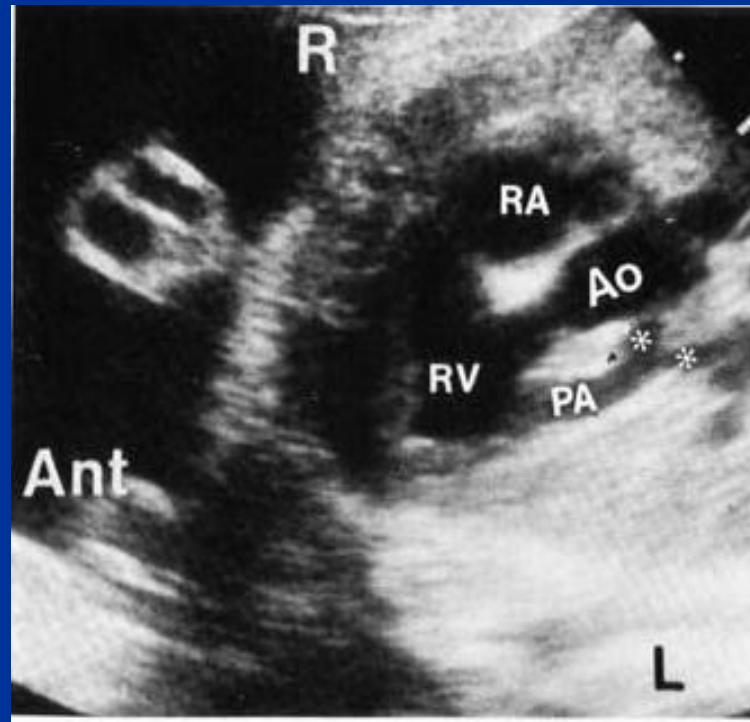
Diagnóstico

- **Visión de tres vasos**
 - ★ Anormal en mayoría de los casos
 - ★ Aorta ascendente puede ubicarse anterior a arteria pulmonar.

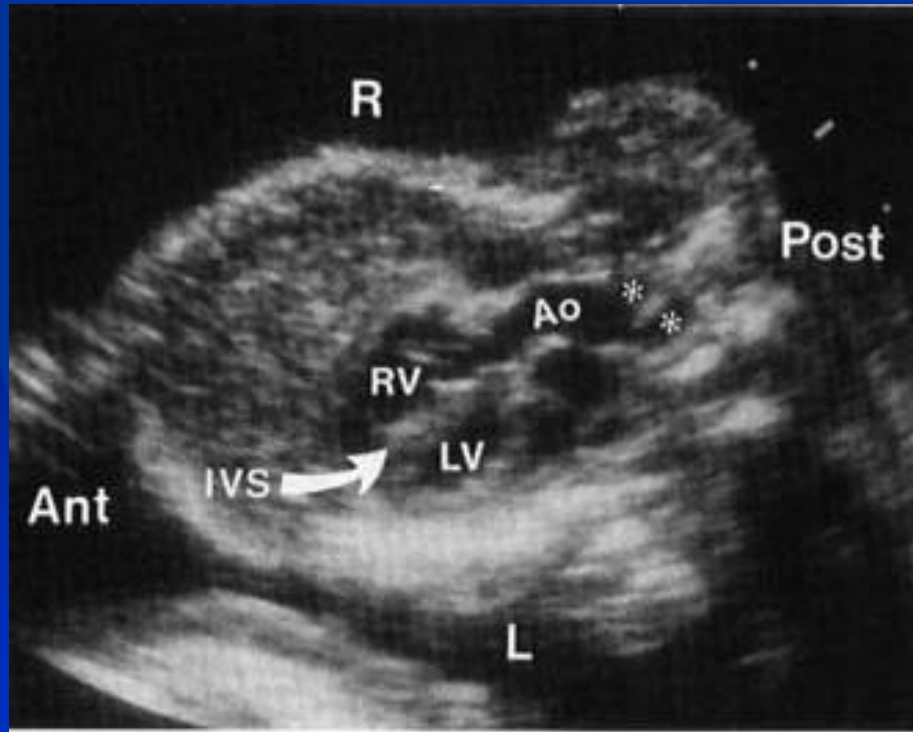


Diagnóstico

- **Visualización tractos de salida,**
 - ◆ **Aorta y arteria pulmonar alineadas saliendo desde VD.**



Diagnóstico



Anomalías Asociadas

■ Cardiacas

- ◆ Atresia, estenosis de válvulas AV
- ◆ Anomalía en el retorno venoso
- ◆ Coartación de la Aorta
- ◆ Corazón univentricular
- ◆ Discordancia AV
- ◆ Tetralogía de Fallot, donde >90% o >50% de la Aorta está conectada al VD.

■ Extra-cardiacas

- ◆ Trisomía 13 (12,5%).
- ◆ Síndromes cardioesplénicos
- ◆ Fístula traqueoesofágica
- ◆ Fisura labio-palatina

Manejo Obstétrico

- **Identificar anomalias cardiacas y extracardiacas asociadas**
- **Ofrecer estudio genético**
- **Ecografías seriadas en búsqueda de signos de falla cardiaca**
- **Atención del parto en centro terciario**

Pronóstico

- **Según tipo anatómico y anomalías asociadas.**
- **No produciría una falla cardiaca**
 - ◆ **Ventrículo único.**
- **Manejo**
 - ◆ **Quirúrgico**
 - ★ **Paliativo;**
 - **Hipoplasia válvula mitral o VI**
 - ★ **Reparador del defecto**

Bibliografía

1. El Corazón. Manual Hurst. 9a edición. Cap 22. pág. 387-96.
2. The Heart. 1987-2002 Romero-Pilu-Jeanty-Ghidini-Hobbins.
3. **An echocardiographic study of tetralogy of Fallot in the fetus and infant. Pepas LP et al. London UK. Cardiol Young. 2003 Jun;13(3):240-7**
4. **Tetralogy of Fallot in the fetus: findings at targeted sonography. Yoo SJ, Lee YH et al. Ultrasound Obstet Gynecol. 1999 Jul;14(1):29-37**
5. **Clinical spectrum of prenatal tetralogy of Fallot] Arch Mal Coeur Vaiss. Azancot A et al. 2000 May;93(5):587-93.**
6. **Prenatal sonographic diagnosis of tetralogy of fallot. Tongsong T et al. J Clin Ultrasound. 2005 Oct;33(8):427-31.**
7. **Prenatal diagnosis of tetralogy of fallot by Doppler color flow mapping. Hsieh CC et al. J Formos Med Assoc. 1995 Oct;94(10):619-21.**
8. **Morphosurgical correlation of outcomes in complete double outlet right ventricle. Kumar D. et al. Int Cardio Vasc Thorac Surg 2006;5:566-569.**