

UNIDAD DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

TETRALOGÍA DE FALLOT

Edición nº 3

Abril de 2019

Revisión cada 5 años

<p><u>Realizado</u> Dra Pilar Escribano Dra Jiménez Dra. Ruiz Cano Dra. Velazquez Dr. Hernández Dra. López Gude</p> <p>Fecha: Abril 2010</p>	<p><u>Revisado</u> Dra. Teresa Segura de la Cal Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto</p> <p>Fecha: abril de 2019</p>	<p><u>Aprobado</u> Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto</p> <p>Fecha: abril de 2019</p>
--	--	---

INDICE

Definición	3
Manejo de paciente con Tetralogía de Fallot	3
Indicaciones para la intervención	4
Cirugía	5
Bibliografía	7
Anexos	
1. Ecocardiograma en la Tetralogía de Fallot	8
2. Resonancia magnética	9
3. Cateterismo	10
4. Ergoespirometría con consumo de oxígeno	11
Indicadores de adhesión	12
Control de cambios	12

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT</p>	<p>Ed. 3</p> <hr/> <p>Página 3 de 12</p>
--	--	--

DEFINICIÓN

La tetralogía de Fallot (TdF) se incluye dentro de las anomalías congénitas conotruncales. La clave de la cardiopatía reside en la desviación anterior y craneal del septo de salida del ventrículo derecho (VD) e incluye:

- Comunicación interventricular (CIV) no restrictiva (generalmente perimembranosa).
- Obstrucción del tracto de salida del VD (TSVD) que puede ser infundibular, valvular, supra valvular o una combinación de todas ellas. Existe un amplio espectro con grados severísimos e incluso atresia AP o mal formaciones del árbol vascular pulmonar (ausencia de la rama pulmonar izqda).
- Hipertrofia del VD (secundaria a la estenosis en TSVD)
- Cabalgamiento de la aorta sobre el VD (en un porcentaje de la misma inferior al 50%).

Se puede asociar a:

- CIVs musculares adicionales
- Anomalía de la arterias coronarias (3%). La descendente anterior se origina en la coronaria derecha y cruzando el infundibulo del VD .
- Arco aórtico derecho
- Dilatación de la aorta ascendente
- Agenesia de la válvula pulmonar con anillo muy pequeño y dilatación de ramas pulmonares
- Colaterales aortopulmonares.
- Comunicación interauricular o foramen oval permeable.
- Ductus arterioso

Prevalencia y genética. 15% presentan delección del cromosoma 22q11 (comúnmente conocido como Síndrome de DiGeorge). La probabilidad de presentar esta alteración genética es más frecuente si existe arco aórtico derecho, atresia pulmonar y colaterales aortopulmonares. Es importante su presencia ya que tiene patrón autosómico dominante (50% en descendencia). Se realizará estudio genético a toda paciente embarazada o con expectativa de estarlo.

MANEJO DEL PACIENTE CON TETRALOGÍA DE FALLOT

1) **Pacientes no corregidos.** Siempre es beneficiosa la cirugía correctora en términos de supervivencia en ausencia de hipertensión pulmonar severa y/o anatomía no favorable de arteria pulmonar (AP).

- a. Pacientes no operados: Su clínica y pronóstico depende del grado de obstrucción del VD. Los grados ligeros se pueden presentar en la edad adulta (son los Fallot rosados).
- b. Cirugía paliativa:
 - i. Blalock- Taussing shunt o modificado
 - ii. Waterston shunt (aorta ascendente a arteria pulmonar derecha)
 - iii. Potts shunt (aorta descendente a arteria pulmonar izquierda)
 - iv. Resección infundibular (cirugía de Brock) o valvotomía pulmonar
 - v. Conducto VD-AP sin cierre de la CIV o con parche fenestrado
- c. En los pacientes con cirugía paliativa debe valorarse las complicaciones derivadas del shunt previo a la corrección:
 - i. Distorsión de las AP

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT</p>	<p>Ed. 3</p> <hr/> <p>Página 4 de 12</p>
--	--	--

- ii. Estenosis o aneurisma en el shunt o punto de anastomosis
- iii. Presencia de hipertensión pulmonar
- iv. Disfunción del ventrículo izquierdo por sobrecarga mantenida de volumen.

2) **Pacientes con cirugía correctora:** es imprescindible conocer el tipo de cirugía realizada para evaluar secuelas y complicaciones

En todo caso el estudio de los pacientes incluira siempre:

- 1) Historia clínica
- 2) ECG: Duración QRS, evolución en el tiempo.
- 3) RX de tórax
- 4) Ecocardiograma transtorácico (anexo 1).
- 5) RNM cardiaca (anexo 2):
- 6) Ergoespiometría con consumo de O₂ (anexo 4) basal (al inicio del seguimiento como referencia posterior).

Además en algún caso se requiere:

- Ergoespiometría seriada para valorar arritmias en el ejercicio y capacidad funcional si hay empeoramiento subjetivo.
- Holter: si historia sugerente de arritmias
- Gammagrafía pulmonar: ante la sospecha de estenosis de ramas pulmonares
- Cateterismo (anexo 3) si existen dudas en los valores hemodinámicos. Especialmente indicado para valorar estenosis periféricas de ramas pulmonares.
- Estudio electrofisiológico. Investigación y tratamiento de arritmias tanto auriculares como ventriculares según clínica y/o score de riesgo.
- Angio-TAC para descartar anomalías coronarias si no se han estudiado de otra forma
- Los pacientes que presenten síncope con QRS amplio en el ECG y disfunción bi-ventricular o derecha deben valorarse detenidamente ante la necesidad de desfibrilador automático implantable.

INDICACIONES PARA INTERVENCIÓN

Reintervención tras cirugía correctora. A los 20 años de seguimiento entre un 10 y 15% pacientes necesita reintervención. Las causas más frecuentes son:

- CIV con shunt >1.5 y dilatación asociada de cavidades izquierdas o disfunción de la válvula aórtica.
- Estenosis pulmonar severa (presión sistólica de VD es >2/3 la del VI)
- Insuficiencia pulmonar severa (IP)*
- Insuficiencia aórtica severa según criterios habituales
- Dilatación de raíz aórtica por encima de los 55 mm
- Aneurisma del tracto de salida VD (más frecuente tras corrección con parche transanular)
- Arritmias. En presencia de arritmias, especialmente arritmias polimorfas, se hace necesaria la reevaluación del paciente para descartar la presencia de lesiones que supongan una sobrecarga hemodinámica del VD.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT</p>	<p>Ed. 3</p> <hr/> <p>Página 5 de 12</p>
--	--	--

Indicación de recambio valvular por IP severa* (FR >30%).

- Deterioro funcional objetivable con ergoespirometría con consumo de O₂ como prueba de elección.
- Dilatación aislada y progresiva del VD valorado por RNM (como guía algunos autores establecen el punto de corte para la indicación cuando el índice de volumen telediastólico del VD sea mayor de 160 ml /m² y el índice de volumen telesistólico de VD mayor o igual a 80 ml/m²) (anexo 2).
- RVEDV > 2x LVEDV
- Presión de VD superior a 2/3 de la presión sistémica.

Implantación de DAI

- Tras episodio sincopal y TV monomorfa sostenida. Siempre descartando lesiones potencialmente corregibles especialmente IP severa.
- Criterios para implante de DAI en prevención primaria (adpatados de Khairy et al.):
 - o Shunt sistémico pulmonar previo
 - o TV sostenida inducible en EEF
 - o QRS ≥ 180 ms
 - o Ventriculotomía previa
 - o NSVT
 - o LVEDP ≥ 12 mmHg

CIRUGÍA

Reparación

La reparación de una tetralogía de Fallot en la vida adulta es muy poco frecuente. Esta cirugía se realiza en el periodo de lactancia.

La técnica es cierre de la comunicación interventricular y liberación de la obstrucción al tracto de salida derecho. Según dónde se localice esta obstrucción la técnica puede ser valvulotomía pulmonar, parche transanular o resección de la hipertrofia del infundíbulo.

Reoperación

En la mayoría de enfermos intervenidos de Fallot queda cierto grado de estenosis y/o insuficiencia pulmonar. El grado de lesión residual y el tiempo pasado desde la intervención determinan la dilatación del ventrículo derecho, su función y la aparición de arritmias. Dependiendo de las series un porcentaje considerable, en torno a un 20%, de enfermos requieren reoperación en la edad adulta por este motivo.

Los factores de riesgo asociados a la reoperación son la edad de corrección y técnica como el uso de parche transanular.

En un porcentaje mucho menor de enfermos la causa de reoperación son defectos residuales a nivel interauricular o interventricular, insuficiencia tricúspide y aneurismas del ventrículo derecho.

Insuficiencia pulmonar

La técnica consiste en la colocación de una prótesis pulmonar y las prótesis biológicas son las de elección. En cuanto al tipo de válvula hay literatura describiendo la utilización de homoinjertos, conductos valvulados o prótesis con stent.

La mortalidad postoperatoria es baja. Pasado el postoperatorio inmediato la evolución está más en relación con el momento en que se indica la cirugía que con la técnica o tipo de prótesis.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT</p>	<p>Ed. 3</p> <hr/> <p>Página 6 de 12</p>
--	--	--

Obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho

La probabilidad de reoperación más elevada por este motivo se sitúa cercana a la cirugía, pero hay una fase de riesgo constante que existe siempre en el seguimiento de los enfermos.

Comunicación interventricular residual

Menos del 1% de enfermos se reoperan por este motivo. Los shunt residuales amplios se sitúan normalmente en el ángulo posteroinferior de la CIV. En términos generales la decisión de intervención por este motivo dependerá de la dilatación asociada de cavidades izquierdas y del Qp/Qs así como de la función valvular aórtica.

Aneurisma del ventrículo derecho

Son raros como causa de reoperación, ya que su incidencia también es baja, alrededor del 1% en las series publicadas. Suelen ser aneurismas verdaderos de la pared ventricular derecha o del parche de pericardio utilizado en la reparación transanular pulmonar. Suelen aparecer a los 6 meses de la cirugía y la mayoría se estabilizan y no requieren reintervención. Los pseudoaneurismas tienen un crecimiento rápido y más riesgo de rotura y por ello indicación de cirugía.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT</p>	<p>Ed. 3</p> <hr/> <p>Página 7 de 12</p>
--	--	--

BIBLIOGRAFÍA

Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new versión 2010) Eur Heart J. 2010;31:2915–57.

Stout KK et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease, Journal of the American College of Cardiology (2018), doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029

Khairy P et al. Implantable Cardioverter-Defibrillators in Tetralogy of Fallot. Circulation. 2008;117:363-370.

Khan SM, Drury NE, Stickley J, Barron DJ, Brawn WJ, Jones TJ et al. Tetralogy of Fallot: morphological variations and implications for surgical repair. Eur J Cardiothorac Surg 2019; doi:10.1093/ejcts/ezy474

Dennis M, Laarkson M, Padang R, Tanous DJ, Robinson P, Pressley L et al. Long term followup of aortic root size after repair of tetralogy of Fallot. Int J Cardiol 2014;177:136–8.

Murray BH, McElhinney DB, Cheatham JP, et al. Risk of coronary artery compression among patients referred for transcatheter pulmonary valve implantation: a multicenter experience. Circ Cardiovasc Interv. 2013;6:535–42.

Tsai SF, Chan DP, Ro PS, et al. Rate of inducible ventricular arrhythmia in adults with congenital heart disease. Am J Cardiol. 2010;106:730–6.

Ferraz Cavalcanti PE, Sá MPBO, Santos CA, et al. Pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot: meta-analysis and meta-regression of 3,118 patients from 48 studies. J Am Coll Cardiol. 2013;62:2227–43.

Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet. 2000;356:975–81.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT</p>	<p>Ed. 3</p> <hr/> <p>Página 8 de 12</p>
--	--	--

ANEXOS

ANEXO 1: ECOCARDIOGRAMA EN LA TETRALOGÍA DE FALLOT

1-CIV

- Presencia de dehiscencias del parche

2- VENTRICULO DERECHO

- Tamaño y grosor
- Función sistólica
- Aneurisma del TSVD
- Obstrucción infundibular residual
- Insuficiencia tricúspide
- PSP
- Fisiología restrictiva (presencia de onda A presistólica en el doppler pulsado de la arteria pulmonar).

3-VALVULA PULMONAR, ARTERIA PULMONAR Y RAMAS

- Morfología de la válvula pulmonar
- Parche transanular. Dilatación del anillo pulmonar
- Insuficiencia pulmonar. Estenosis pulmonar
- Diámetro de arteria pulmonar y ramas . Estenosis de la AP principal/ramas

4- VENTRICULO IZQUIERDO

- Función sistólica y diastólica

5- AORTA Y VALVULA AORTICA

- Dilatación raíz aortica
- Morfología de la válvula aortica
- Insuficiencia aortica
- Arco aórtico derecho

PERIODICIDAD:

- 1- Estudio basal precirugía
- 2- Estudio anual en presencia de insuficiencia pulmonar severa.
- 3- Estudio cada 3 años en ausencia de complicaciones significativas.

ANEXO 2: RESONANCIA CARDIACA EN LA TETRALOGÍA DE FALLOT

Tetralogía de Fallot no reparada (raro en adulto)

1. Estudio anatómico:

- VD: morfología: grado de hipertrofia, anatomía del infundíbulo, masa.
- Válvula pulmonar: morfología, tamaño anillo, grado de estenosis valvular.
- Tronco de arteria pulmonar y ramas pulmonares (angio-RM): tamaño y morfología (presencia de estenosis/aneurisma postestenótico, hipoplasia/*pruning*)
- CIV: tamaño, localización.
- Aorta: tamaño, grado de acabalgamiento, arco aórtico, origen subclavias, presencia de colaterales aorto-pulmonares, ductus persistente.
- Arterias coronarias: descartar anomalías que dificulten la reparación (origen DA en CD en 5%, el vaso discurre anterior al infundíbulo)
- Drenajes venosos anómalos: vena cava superior izquierda persistente en un 10%.

2. Estudio funcional y de flujos

- GC, Volumen/latido.
- V.D.: FE
- V.I.: FE
- Qp/Qs
- Grado de estenosis y nivel en el que se produce: infundibular/valvular/tronco/ramas.

Tetralogía de Fallot corregida (corrección quirúrgica completa)

1. Estudio anatómico:

- V.D.: morfología (presencia aneurismas parche TSVD, hipertrofia residual infundibular), Estudio de realce tardío con gadolinio para valorar fibrosis.
- Volúmenes indexados de VD y VI. En la tabla siguiente están recogidos los valores normales.

Ventricular Volume Quantification

	LV(Normal range)	RV(Normal range)
EDV (mL)	52–141	(58–154)
ESV (mL)	13–51	12–68
SV (mL)	33–97	35–98
EF (%)	57–75	51–75
EDVi (mL/m ²)	62–96	61–98
ESVi (mL/m ²)	17–36	17–43
SVi (mL/m ²)	40–65	38–62
Mass index (g/m ²)	47–77	20–40

 <p>Hospital Universitario 12 de Octubre SaludMadrid Comunidad de Madrid</p> <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT</p>	
		<p>Ed. 3</p>
		<p>Página 10 de 12</p>

EDVi (RV)/EDVi (LV)	2:1	

- Válvula pulmonar: morfología, tamaño anillo, grado de estenosis valvular.
- Tronco de arteria pulmonar y ramas pulmonares(angio-RM): tamaño y morfología (presencia de estenosis/aneurisma postestenotico, hipoplasia/*pruning*)
- Presencia de CIV residual: tamaño, localización.
- VI: morfología, aplanamiento del septo por sobrecarga de volumen (IP/IT)/presión (estenosis residual).
- Aorta: tamaño, arco aórtico, presencia de colaterales AoPu.
- Individualizar según cirugía reparadora previa (Importante conocerla antes de la técnica): conducto Rastelli, parche en ramas pulmonares, conductos de unifocalización en pulmonares, cierre fístulas AoPu previas...)
- Drenajes venosos anómalos: vena cava superior izquierda persistente.

2. Estudio funcional y de flujos

- GC, Volumen/latido.
- V.D.: FE
- V.I.: FE
- Si CIV residual: Qp/Qs
- Grado de insuficiencia pulmonar: Vol. Regurgitante, Fracción regurgitante
- Estenosis infundibular/valvular residual

**Periodicidad: al menos un estudio si no se dispone de él después de la cirugía.
Si presencia de complicaciones como insuficiencia pulmonar de grado severo al menos 1 estudio anual para valorar dilatación progresiva de VD, o antes si se produce deterioro funcional.**

ANEXO 3: CATETERISMO EN LA TETRALOGÍA DE FALLOT

Pacientes no operados

- En aquellos pacientes en los que las técnicas no invasivas no consiguen una adecuada valoración anatómica/hemodinámica debe realizarse previo a la cirugía: coronariografía, cateterismo completo con medición de presión en VD, VI, aorta y si es posible PAP, así como ventriculografía derecha para determinar el nivel de obstrucción en el tracto de salida de ventrículo derecho, la anatomía y tamaño de las arterias pulmonares y el tamaño y posición de la comunicación interventricular.
- En la valoración preoperatoria de la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar y arterias colaterales aortopulmonares importantes debe realizarse coronariografía y aortografía para demostrar la trayectoria e irrigación segmentaria de las arterias colaterales y de las arterias pulmonares centrales.

Pacientes operados

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT</p>	<p>Ed. 3</p> <hr/> <p>Página 11 de 12</p>
--	--	---

Dentro de la evaluación de las secuelas postquirúrgicas y en función del tipo de cirugía de reparación o paliativa está indicado realizar:

- Cateterismo completo con ventriculografía derecha y coronariografía si no se consigue una adecuada valoración de la hemodinámica y de la anatomía por medios no invasivos
- Arteriografía pulmonar en pacientes con sospecha de estenosis de ramas pulmonares
- En pacientes a los que se realizó shunt paliativo debe realizarse cateterismo derecho para determinar si existe HAP unilateral o bilateral

ANEXO 4: ERGOESPIROMETRIA CON CONSUMO DE O₂

El protocolo debe incluir los siguientes datos

Protocolo de ejercicio

Duración (min:sec)

Motivo de parar detener la prueba

Cambios en ECG

Basal

Pico

Frecuencia cardiaca (lpm)

Porcentaje del esperado para la edad

O₂ saturacion (%)

Presión arterial (mm Hg)

Consumo pico de O₂ (mL/kg/min)

Porcentaje del esperado (%)

Ve/VCO₂

Equivalentes metabólicos

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT</p>	
		<p>Ed. 3</p>
		<p>Página 12 de 12</p>

INDICADORES DE ADHESIÓN

Indicador

Pacientes intervenidos con RNM o TAC x 100/pacientes intervenidos tratados con cirugía o intervencionismo

Estándar: 100%

Indicador

Ergoespirometría en pacientes intervenidos x100/pacientes intervenidos

Estándar: 100%

Indicador

Pacientes intervenidos presentados en sesión x 100/pacientes intervenidos

Estándar: 100%

CONTROL DE EDICIONES			
FECHA	HOJA/S	CAUSA DEL CAMBIO	
Abril 2010	Todas	Edición inicial	
Abril 2015	Anexos	Anexos de las pruebas	
Abril 2019		Revisión para la evaluación externa.	