

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N°41: Tetralogía de Fallot

Dr. Alvaro Chacón González, Dr. Daniel Martin Navarrete,
Dr. Sergio de la Fuente Gallegos, Dr. Rodrigo Terra Valdes
Octubre 2025

Introducción

- Defecto cardíaco congénito cianótico más frecuente: 3 de cada 10.000 RNV
- 7%–10% de las cardiopatías congénitas
- Cardiopatía conotruncal mas frecuente
- 25% de las Cardiopatías criticas
- Diagnostico prenatal: 70%, en aumento
- Descrita primera vez:Dane Niels Stenson (1671)
- Etienne-LouisFallot(1888):“**Mal azul**”
- Derivación Blalock-Thomas-Taussig (1944): Arteria subclavia - Arteria pulmonar
Derivación de Potts: anastomosis Aorta descendente- arteria pulmonar izquierda

Introducción

Table 1. The prevalence and percentages of 27 CHD subtypes

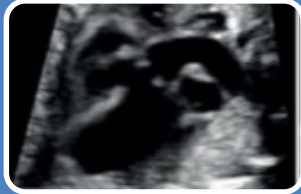
CHD subtype	Prevalence of CHD subtype per thousand (95% confidence interval)	Percentage of CHD subtype, % (95% confidence interval)
Ventricular septal defect	3.071 (2.845–3.305)	35.568 (33.876–37.278)
Atrial septal defect	1.441 (1.215–1.687)	15.378 (13.492–17.363)
Patent ductus arteriosus	1.004 (0.803–1.228)	10.172 (8.519–11.954)
Pulmonary stenosis	0.546 (0.485–0.611)	6.233 (5.703–6.784)
Tetralogy of Fallot	0.356 (0.326–0.387)	4.422 (4.064–4.794)
Transposition of the great arteries	0.295 (0.269–0.322)	3.819 (3.446–4.210)
Atrioventricular septal defect	0.290 (0.265–0.316)	3.595 (3.302–3.900)
Coarctation of the aorta	0.287 (0.261–0.314)	3.570 (3.273–3.879)
Pulmonary arteriovenous aneurysm	0.272 (0.153–0.425)	2.975 (1.858–4.343)
Congenital heart block	0.268 (0.028–0.752)	3.223 (0.268–9.263)
Aortic valve insufficiency	0.251 (0.137–0.400)	2.318 (1.271–3.667)

Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, Keavney BD. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019 Apr 1;48(2):455-463.

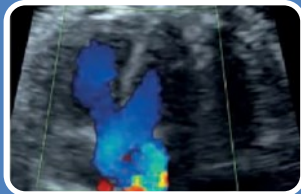
Etiología

- 75% - 80%: Defecto cardíaco aislado:
7% Mutación génica: *NOTCH1*, *FLT4*, *TBX1* y *GATA*.
- 20% - 25%: Sindromáticos:
Trisomía 21, Deleción 22q11.2, VACTERL y el síndrome de Alagille
- TOF con atresia de válvula pulmonar, asociación con la microdeleción 22q11.2 aumenta al 40%.

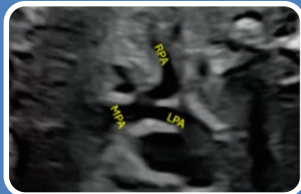
CARACTERISTICAS



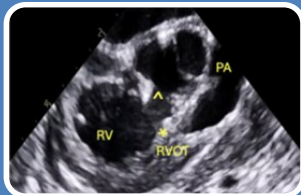
Comunicación Intraventricular
perimembranosa (+/- muscular 5%)



Cabalgamiento aórtico sobre septo
interventricular (Dextroposición)



Obstrucción flujo de salida de
Ventrículo derecho

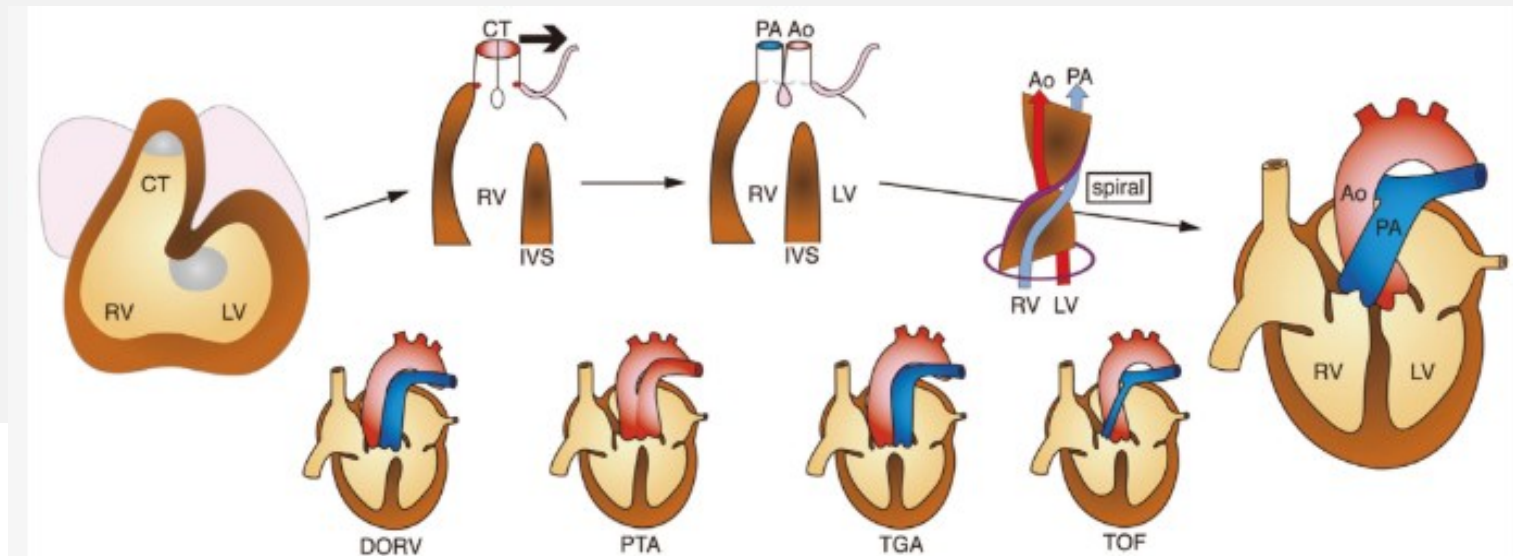


Hipertrofia concéntrica de ventrículo
derecho

Complejo Fallot: Sin hipertrofia VD por shunt fisiológicos.

Embriología

- Sub desarrollo del infundíbulo pulmonar:
- Separación desigual del tronco arterioso.
 - Arteria pulmonar pequeña y aorta grande.
 - Formación de septum interventricular defectuosa.





Fisiopatología

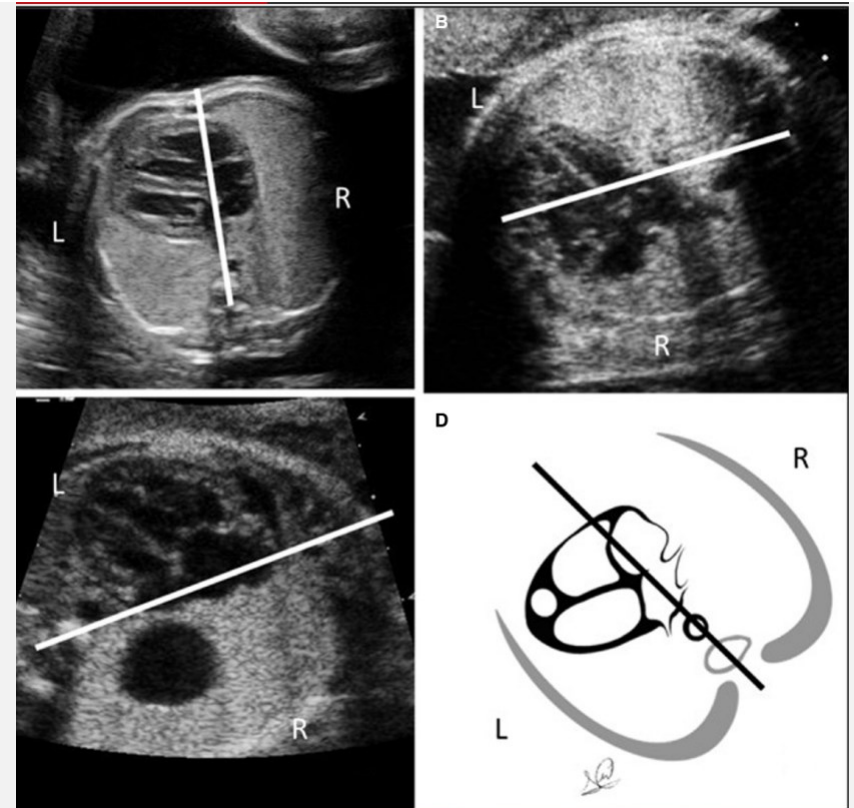
Primero: desviación anterocefálica del tabique de salida.

Segundo: Malformación asociada de las trabeculaciones septoparietales producen obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.

Posteriormente: Mala alineación entre el tabique trabecular septomarginal y el tabique infundibular da como resultado un "defecto del tabique ventricular" con cabalgamiento de la válvula aórtica.

Evaluación Ecográfica

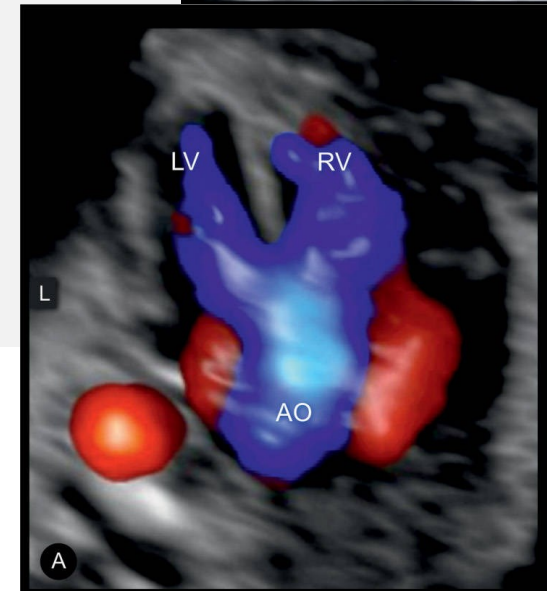
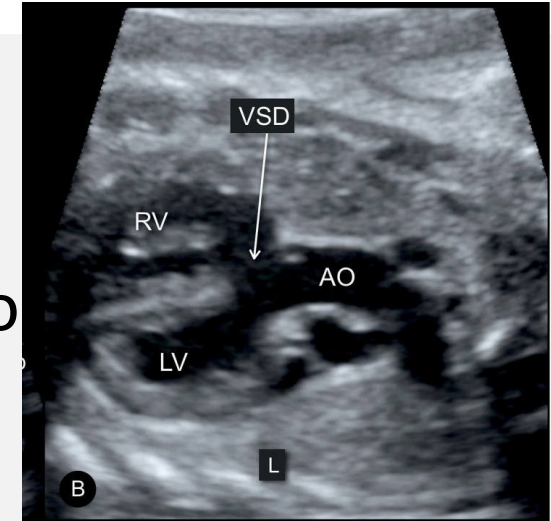
- **Corte 4 cámaras:**
Generalmente normal o
Levocardia.

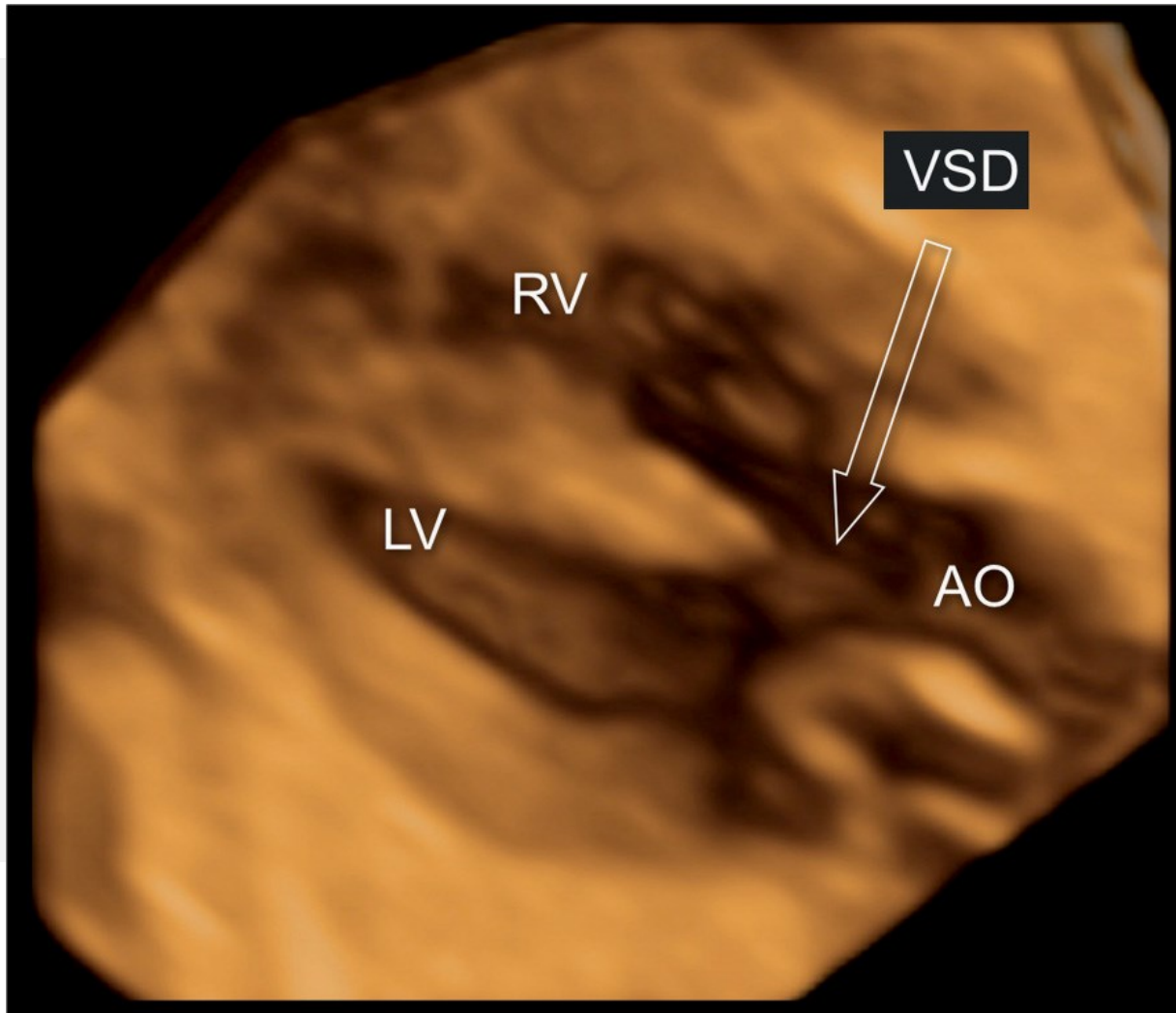


Evaluación Ecográfica

- **Corte 5 cámaras:**

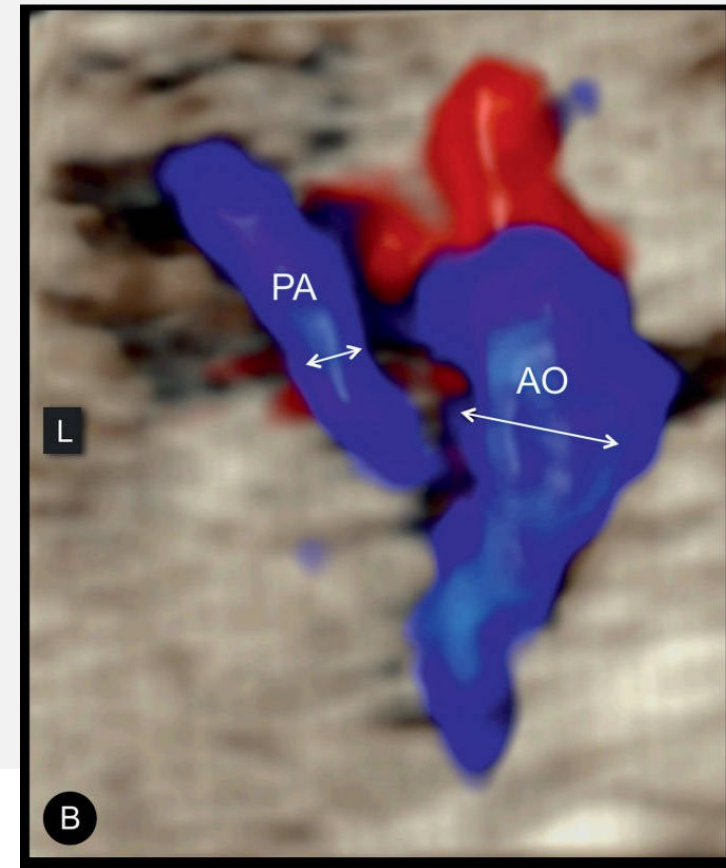
- Defecto interventricular perimembranoso
- Aorta cabalgada dextropuesta
- Dilatación raíz aórtica



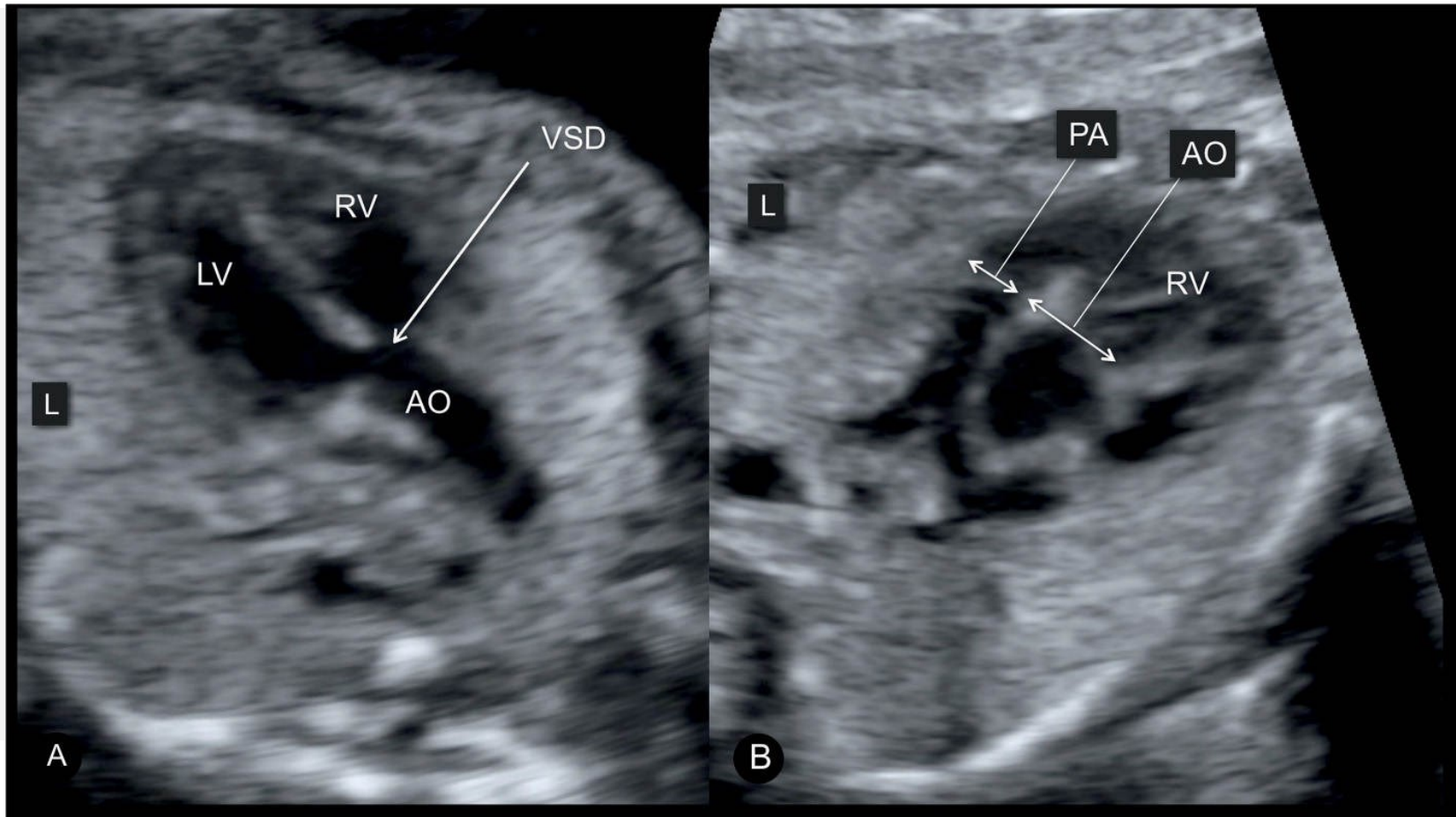


Evaluación Ecográfica

- **Tracto de salida derecho:**
 - Mediciones válvula y arteria pulmonar.
 - Flujo válvula y arteria pulmonar.
 - Evaluar ducto arterioso.



Evaluación Ecográfica



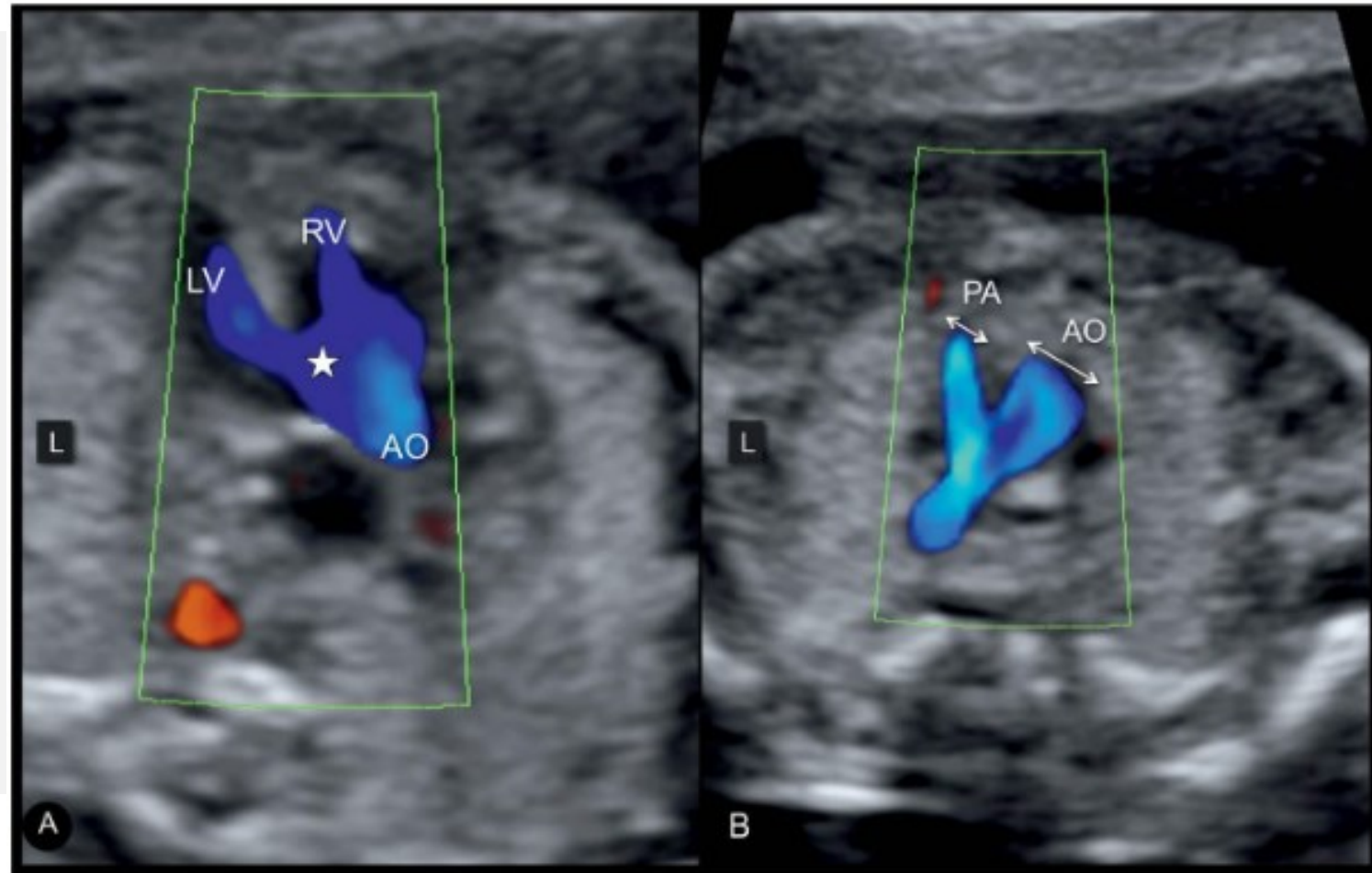
Clasificación

- TF con Estenosis pulmonar: 60%
- TF con Atresia pulmonar: 35%
- TF con ausencia de velos de válvula pulmonar: 5%

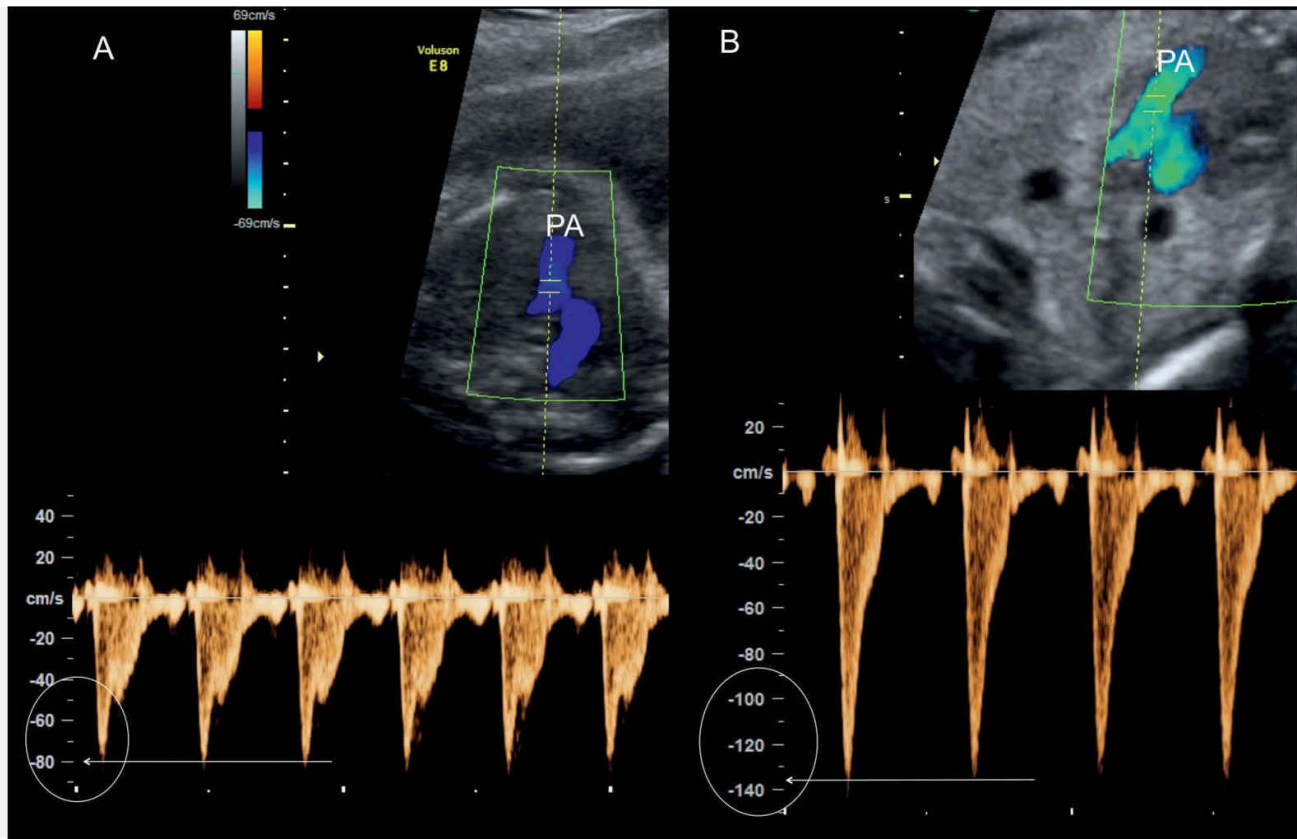
TF con Estenosis Pulmonar

- Es la TF clásica
- Levocardia 60-90°
- CIV Perimembranosa subaórtica, similar a diámetro salida de aorta
- Dilatación aortica post valvular, asimetría aorto pulmonar puede ser progresiva
- Arteria pulmonar y ductus arterioso pequeños pero con flujo **anterógrado**.

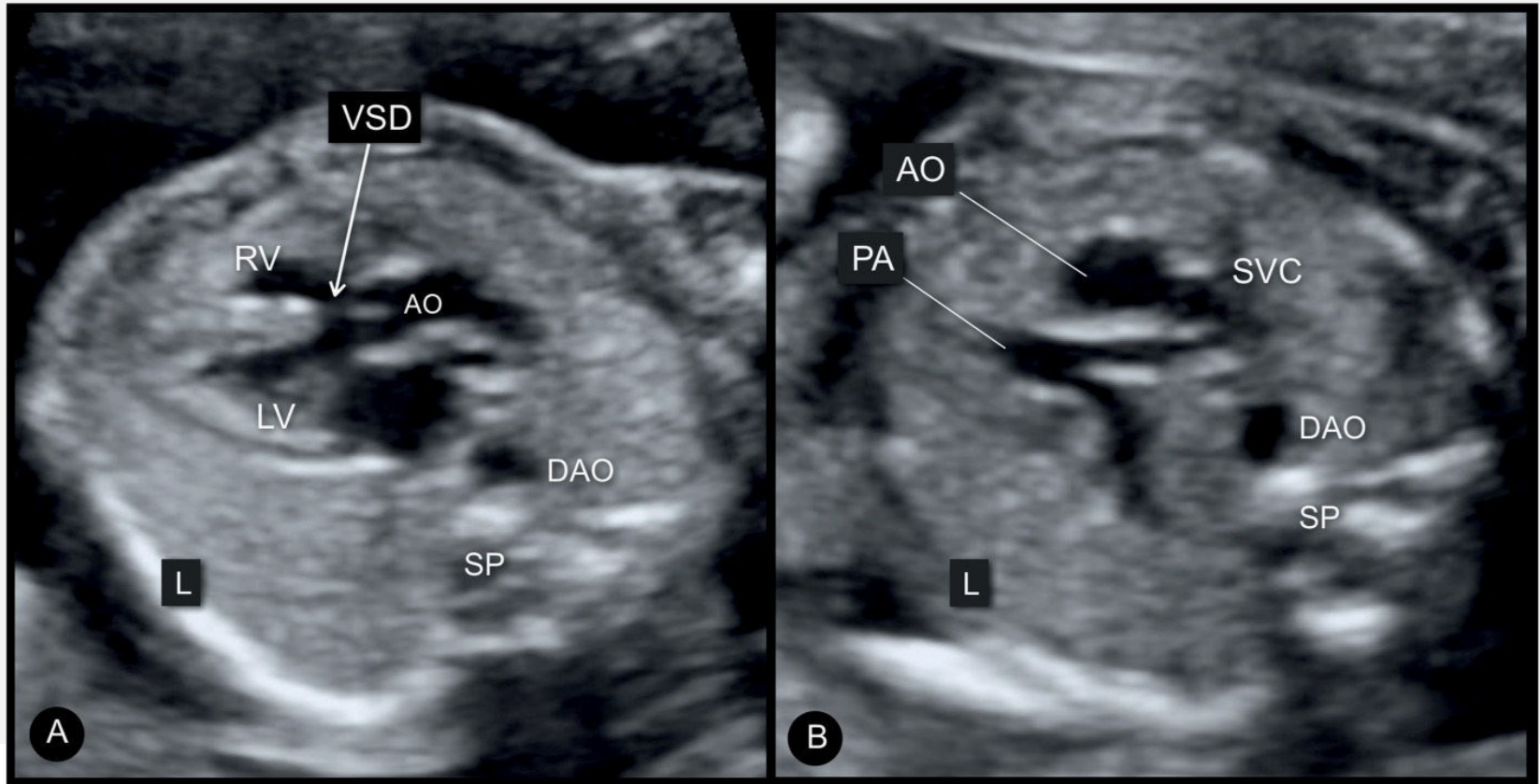
TF con Estenosis Pulmonar



TF con Estenosis Pulmonar



TF con Estenosis Pulmonar



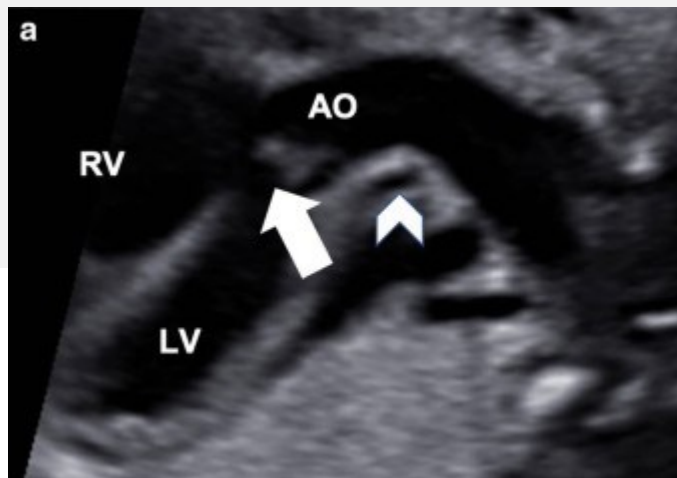
Pronostico

- Buen pronostico en general
- Cirugia de corrección diferida 3-6 meses
- Supervivencia 85-90% a los 20-30 años
- Control Cardiológico: 30% Arritmias
- 10% requerirá reintervenciones secundarias

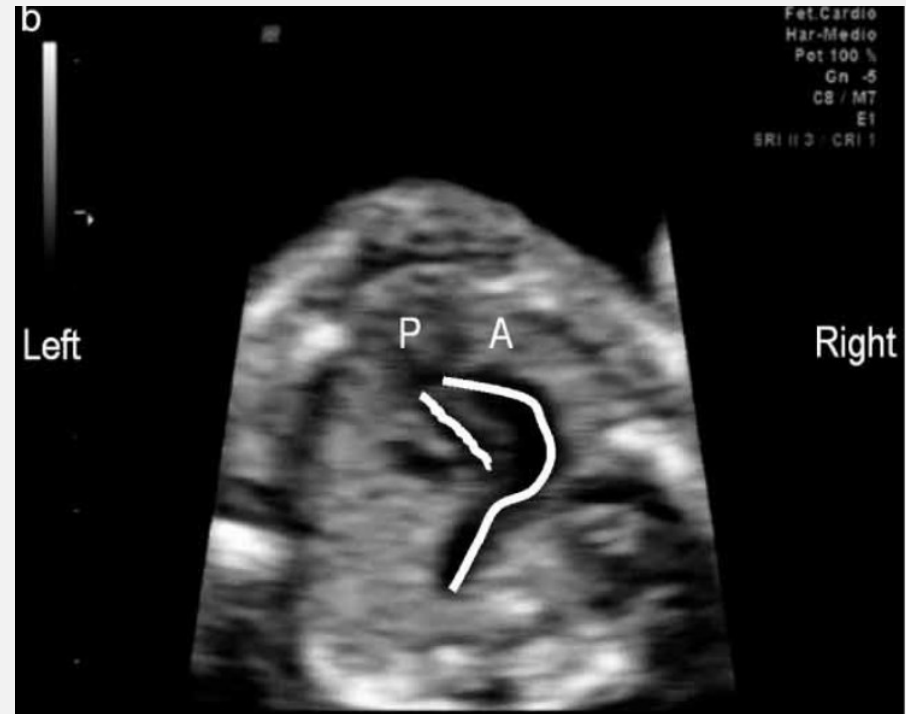
TF con Atresia Pulmonar

- Anatomía intracardiaca similar a Estenosis pulmonar
- Válvula pulmonar cerrada
- Ramas pulmonares hipoplásicas y confluyen
- Flujo retrogrado en Ductus Arterioso
- Menos frecuente: Ramas Colaterales Aorta descendente o arterias bronquiales(MAPCAs)
- Signo de Interrogación 90%

TF con Atresia Pulmonar



Signo de la Interrogación



Martínez, J.M., Gómez, O., Bennasar, M., Olivella, A., Crispi, F., Puerto, B. and Gratacós, E. (2010), The 'question mark' sign as a new ultrasound marker of tetralogy of Fallot in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 36: 556-560.



Pronostico TF con Atresia Pulmonar

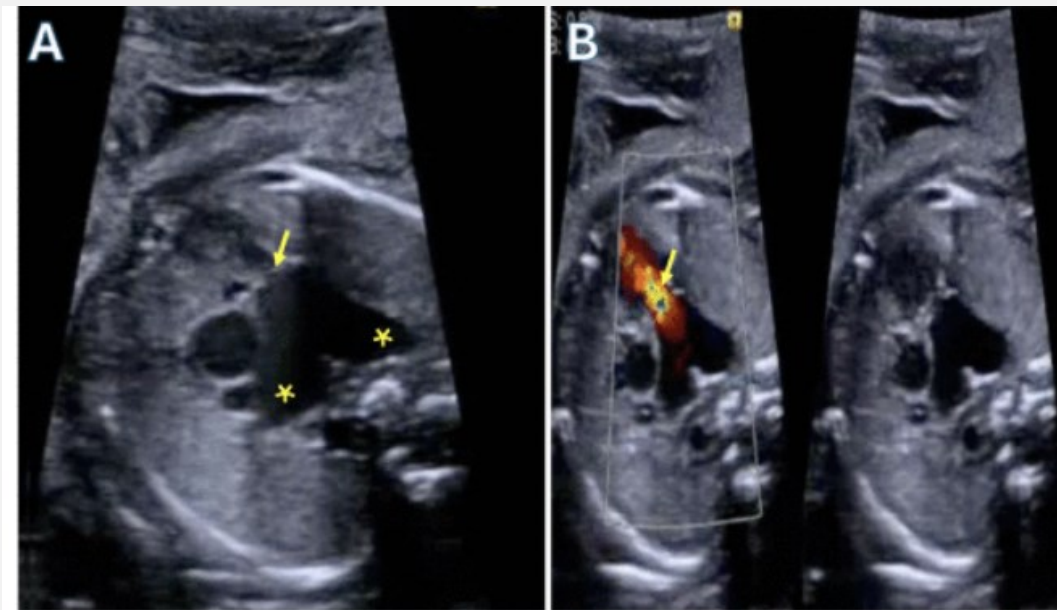
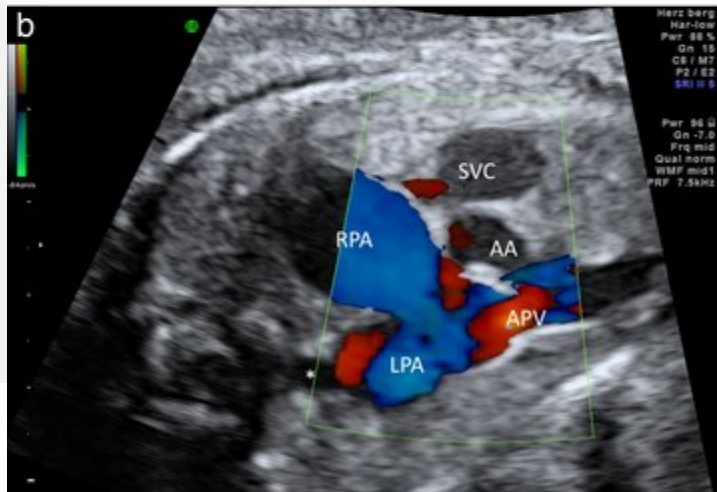
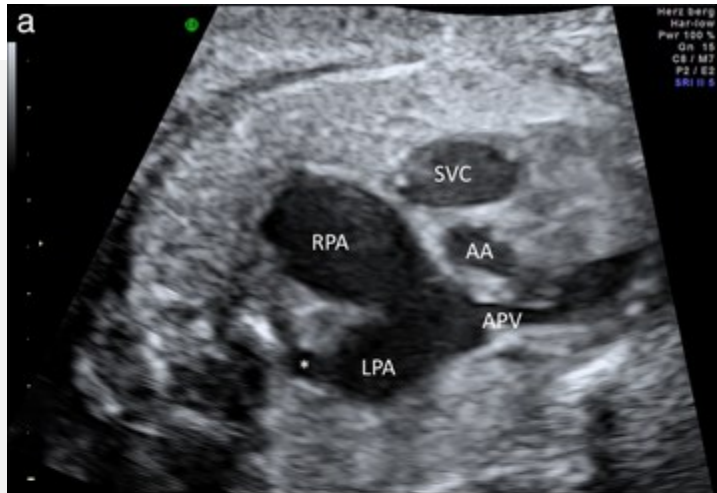
- Peor pronostico
- Hipoxemia y Cianosis marcada
- Intervención precoz
- Stent en ductus arterioso o Cirugía Paliativa
- Mortalidad peri cirugía: 15-25%
- Sobrevida global: 60-70% en 15 años
- Frecuentes reintervenciones.

TF con ausencia de válvula pulmonar



- 4 C inicialmente normal, progresa a dilatación Ventrículo Derecho.
- Valvula pulmoar displásica o puede incluso no identificarse
- Dilatación severa de tronco y ramas pulmonares

TF con ausencia de válvula pulmonar



Edo Bedzra, Eli Contorno, Herra Javed, Amna Qasim, James St. Louis, Taufiek Konrad Rajab, Tetralogy of Fallot: Anatomy, Physiology, and Outcomes, Congenital Heart Disease, Volume 19, Issue 6, 2025.

Pronostico TF ausencia de válvula pulmonar



- Mal pronóstico
- Regurgitación pulmonar severa
- Insuficiencia cardiaca congestiva + Insuficiencia Respiratoria
- Traqueo-Broncomalacia por compresión
- Sobrevida **<50%** a pesar de tratamiento medico y/o quirúrgico agresivo
- Mayor asociación sindromática

Diagnósticos Diferenciales

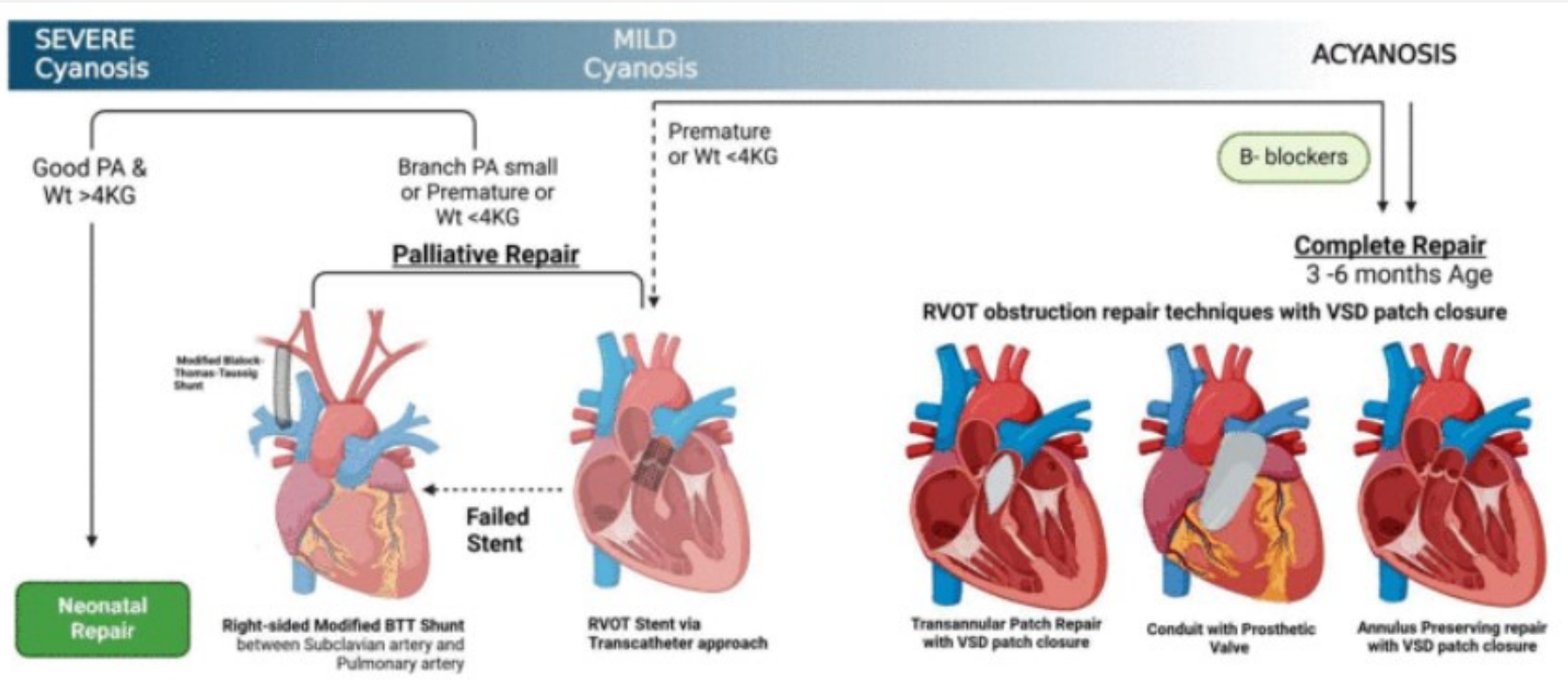
- 1. CIV mal alineada: Aorta cabalgando pero sin obstrucción salida VD.
- 2. Doble salida de VD: Falta continuidad mitroaortica, Cabalgamiento >50-70% desde VD.
- Tronco Arterioso: Tronco arterial único saliendo, Cabalgando CIV perimembranosa.

Anomalías cardiovasculares asociados

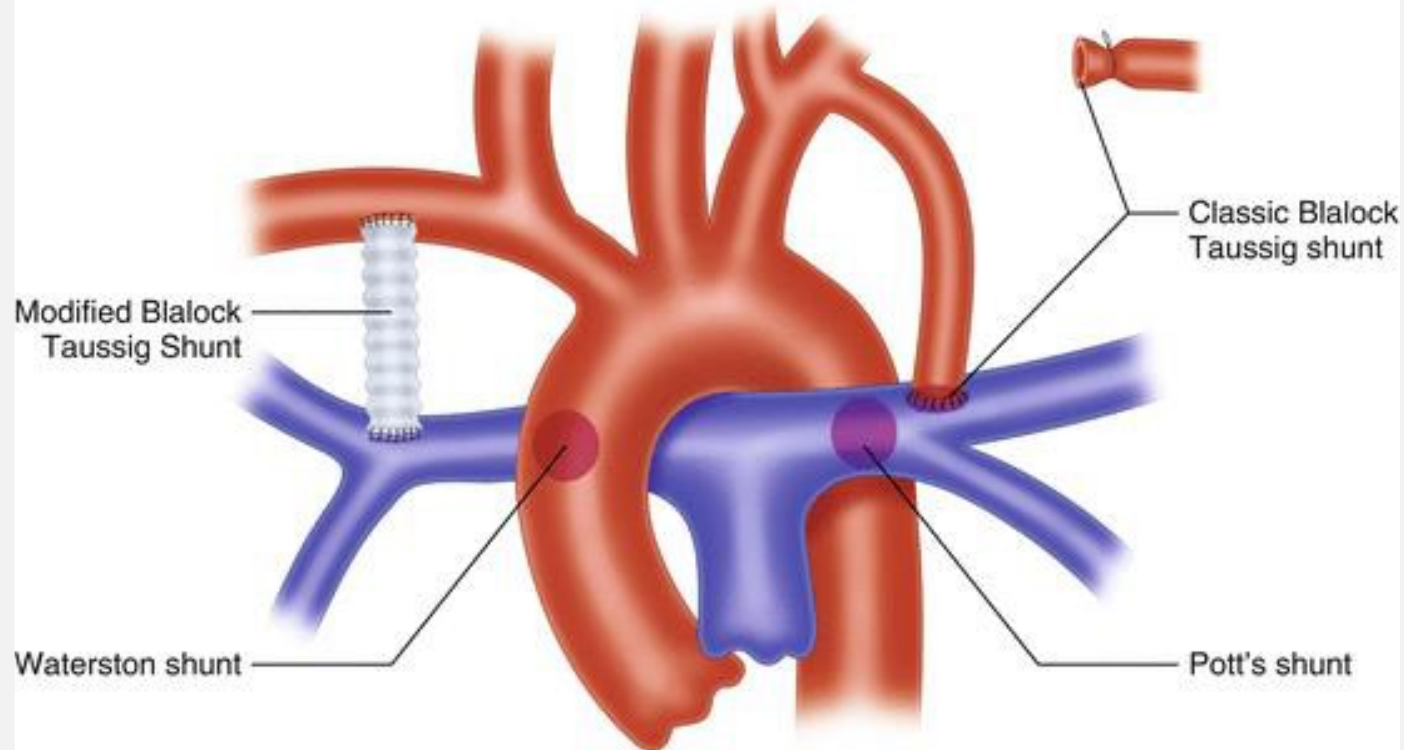


- Arco aórtico derecho: 25%
- Canal AV , 5%: aumenta riesgo de cromosomopatías
- Vena cava superior izquierda persistente: 11%
- Foramen oval permeable o defecto del tabique interauricular en el 83% de los recién nacidos
- CIV musculares

Algoritmo Reparación Quirúrgica



Cirugía Paliativa



Edo Bedzra, Eli Contorno, Herra Javed, Amna Qasim, James St. Louis, Taufiek Konrad Rajab, Tetralogy of Fallot: Anatomy, Physiology, and Outcomes, Congenital Heart Disease, Volume 19, Issue 6, 2025.

Cirugía Reconstructiva



Reparación del defecto septal interventricular + parche transanular pulmonar y/o valvuloplastía.

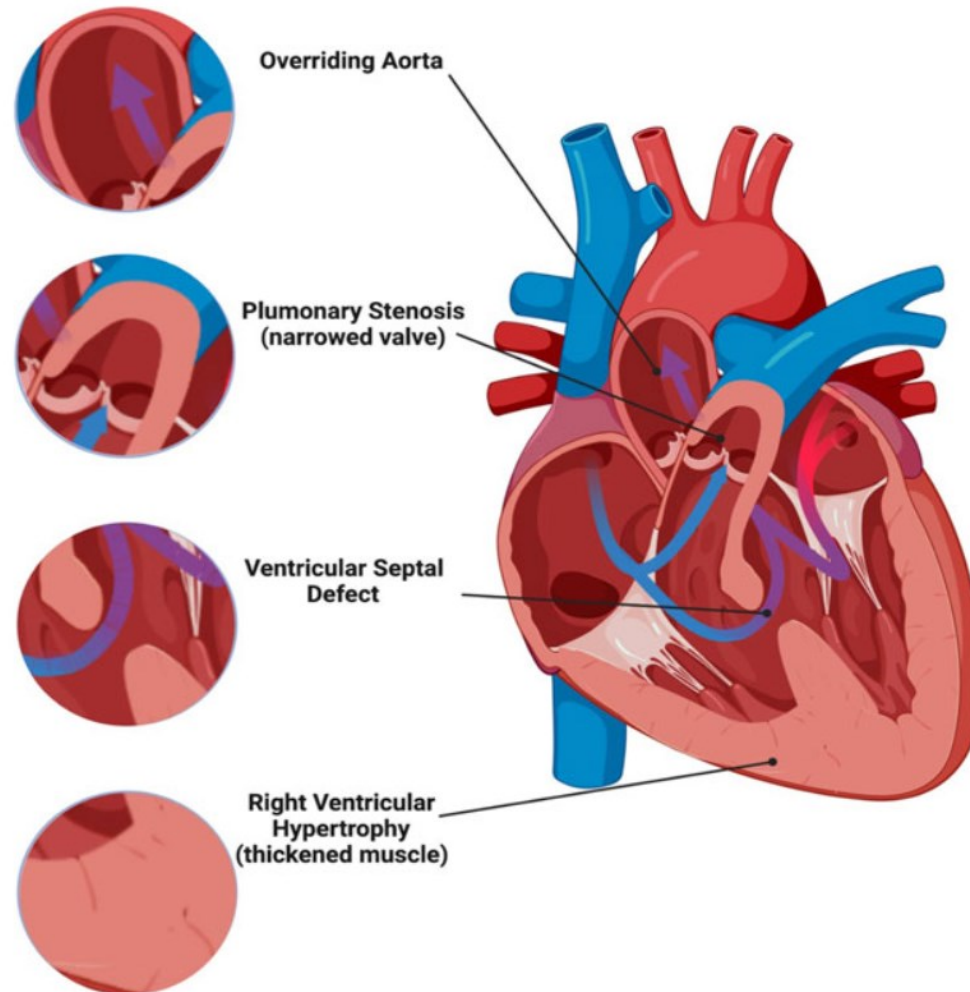
- Actualmente transatrial–transpulmonar.
- Ideal entre los **3 a 6 meses** de vida.
- Definitiva

Resultados Post quirúrgicos



- Mortalidad operatoria 0-5%
- Riesgo mortalidad largo plazo: 0,42% por año
- Existen datos contradictorios sobre la reparación por etapas vs reparación completa.
- supervivencia a 5 años de >90% en la mayoría de las series y un 70% ausencia de reintervención.

Tetralogía de Fallot





Seminario N°41: Tetralogía de Fallot

Dr. Alvaro Chacón González, Dr. Daniel Martin Navarrete,
Dr. Sergio de la Fuente Gallegos, Dr. Rodrigo Terra Valdes
Octubre 2025