

HOSPITAL UNIVERSITARIO GINECOOBSTÉTRICO  
"MARIANA GRAJALES"  
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

PENTALOGÍA DE FALLOT. PRESENTACIÓN DE UN PACIENTE

Por:

Dra. Ana Miriam Clemades Méndez<sup>1</sup>, Dra. Tania Quesada Quesada<sup>2</sup> y Dr. Guillermo González Ojeda<sup>3</sup>

1. Especialista de I Grado en Neonatología y Medicina General Integral. Hospital Universitario Ginecoobstétrico "Mariana Grajales". Instructora. ISCM-VC.
2. Especialista de I Grado en Neonatología y Medicina General Integral. Hospital Universitario Ginecoobstétrico "Mariana Grajales". Instructora ISCM-VC.
3. Especialista de II Grado en Pediatría y Cardiología. Máster en Atención Integral al Niño Hospital Universitario Pediátrico "José Luis Miranda". Auxiliar ISCM- VC.  
e-mail: [mariguille@hped.vcl.sld.cu](mailto:mariguille@hped.vcl.sld.cu)

**Resumen**

Etienne Fallot, en 1888, describió los dos últimos componentes de la tetralogía de Fallot: la hipertrofia del ventrículo derecho y la dextroposición de la aorta sobre el defecto septal. Desde 1671 se habían descrito la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho y la comunicación interventricular. La presencia estos cuatro elementos acompañados de otra alteración estructural como la comunicación interauricular convierten a la tetralogía en una Pentalogía de Fallot. En este artículo presentamos el caso de un paciente con esta enfermedad y se presentan las imágenes ecocardiográficas.

**Abstract**

In 1888, Etienne Fallot described the last two components of Fallot's tetralogy: right ventricular hypertrophy and dextroposition of the aorta over septal defect. Since 1671 the obstruction to the right ventricle outlet tract and the ventricular septal defect had been described. The presence of these four elements, together with another structural alteration such as the atrial septal defect, turns the tetralogy into Fallot's Pentalogy. A case of a patient suffering from this condition is presented in this article, as well as echocardiography images of it.

**Descriptores deCS:**

PENTALOGÍA DE FALLOT

**Subject headings:**

PENTALOGY OF FALLOT

## **Introducción**

Las cardiopatías congénitas son malformaciones estructurales del corazón y de los grandes vasos<sup>1</sup>. Su incidencia en Cuba es de 8 por cada 1.000 nacidos vivos<sup>2</sup>. Aproximadamente la mitad de ellas, las más complejas, son causa de fallecimiento en los primeros años de vida y son objeto de estudio preferente de la cardiología pediátrica<sup>1,3</sup>. Las malformaciones cardíacas son mencionadas en el papiro de Ebers (2000 años a.n.e), y definidas por médicos como Esculapio e Hipócrates como “cavidades incompletas”. Vesalio, describe en uno de sus tratados las notables diferencias entre un corazón normal y uno con múltiples defectos ventriculares. Quizás hacía referencia a la Tetralogía de Fallot, cardiopatía congénita que se caracteriza por una obstrucción en el *tractus* de salida del ventrículo derecho (valvular o infundibular) y una comunicación interventricular (CIV) amplia de tipo membranosa. Aunque en 1671 se hizo la primera descripción anatómica de esta afección, fue el médico francés Etienne Fallot quien en 1888 describió otros dos componentes de la tetralogía, que son consecuencia de los anteriores: la hipertrofia del ventrículo derecho y la dextroposición de la aorta sobre el defecto septal<sup>3</sup>.

Se plantea que la presencia de los cuatro elementos de esta enfermedad acompañada de otra alteración estructural como la comunicación interauricular la convierte en una Pentología de Fallot<sup>1,4</sup>.

## **Caso clínico**

Recién nacido masculino, blanco, hijo de madre de 34 años, con antecedentes de dos gestaciones y un parto, así como de un ultrasonido prenatal donde se observó dilatación de asas intestinales que podía corresponderse con un ano imperforado. Presentó anemia durante el embarazo, a las 39,6 semanas nace de parto distócico por cesárea, líquido amniótico claro, bolsa rota al nacer, peso 3100 gramos y puntuación de Apgar 8/9.

En el examen físico se observa un neonato sin cianosis, con malformaciones externas tales como: hipertelorismo, labio leporino, paladar hendido, acrotia izquierda y oreja derecha displásica.

En el aparato cardiovascular se auscultan ruidos cardíacos rítmicos no taquicárdicos, primer ruido normal, soplo sistólico 2-3/6 en borde esternal izquierdo bajo irradiado poco en barra, segundo ruido tenuemente aumentado, ausencia de tercer ruido, frecuencia cardíaca de 136 por minuto y pulsos periféricos presentes.

El estudio ecocardiográfico Doppler mostró la siguiente descripción:

Situs solitus, concordancia ventrículo-arterial y aurículo-ventricular, drenaje venoso sistémico y pulmonar normal, flujo pulsátil aorta abdominal, comunicación interauricular de 11 mm (Fig 1), comunicación interventricular troncoconal de 9-10 mm, cabalgamiento aórtico de aproximadamente 50 % (Fig 2), hipertrofia ventricular derecha y del septum interventricular de ligera a moderada, estenosis pulmonar infundibular (Fig 3), con gradiente de 57 mmHg, persistencia del conducto arterioso visible por color, arco aórtico derecho y buena contractilidad.



Fig 1 Comunicación interauricular.



Fig 2 Cabalgamiento aórtico.



Fig 3 Estenosis pulmonar.

### **Discusión**

La literatura continúa planteando el factor genético como determinante en la frecuencia de presentación de esta enfermedad entre los sexos, reconociéndose una mayor prevalencia en varones con una proporción que oscila entre 4:1 ó 6:4.

Nuestro caso se corresponde con los resultados encontrados en diversas investigaciones internacionales como las de Ardura y Alfonso<sup>3,5</sup> y coincide con los estudios de Romeraetg<sup>6</sup>, quien plantea que la comunicación interauricular constituyó la malformación cardíaca que más acompañó a la Tetralogía de Fallot convirtiéndola en una Pentalogía. Otros autores<sup>4</sup> señalan que entre 55 y 78 % de los pacientes con Síndrome de Down padecían este trastorno. El arco aórtico derecho puede encontrarse hasta en un 25 % de los casos.

La cianosis aparece con más frecuencia entre el tercer y el séptimo mes de vida, excepto cuando la estenosis pulmonar es muy intensa y aparece al nacimiento<sup>1,6</sup>. En nuestro caso el neonato no presentó cianosis y evolucionó satisfactoriamente por lo que fue egresado a los 19 días de nacido. Su evolución fue seguida por las especialidades de Cardiología y Genética.

El interés de este caso radica en que es una malformación que se presenta con poca frecuencia en la práctica clínica y en nuestro hospital, incluso sin presencia de síntomas, fuimos capaces de diagnosticarla gracias a la excelente coordinación interdisciplinaria e interhospitalaria.

### **Referencias bibliográficas**

1. Pedrero E. Genes implicados en el desarrollo anómalo del corazón. Rev Ped México. 2003;70(3):139-42.
2. Ministerio de Salud Pública. Anuario estadístico. La Habana: MINSAP; 2002.
3. Ardura J. Cardiopatías congénitas. En: Cruz M. Compendio de pediatría. La Habana: Ciencias Médicas; 2006. p. 458-62.
4. Ching YH, Ghosh TK, Cross SJ. Mutation in myosin heavy chain 6 causes atrial septal defect. Nat Genet. 2005;37:423-8.
5. Alfonso Buendía H. Manejo de las cardiopatías congénitas: Estado de arte. Arch Cardiol Mex. 2005;73(1):21-5.
6. Romeraetg H. Tetralogy of Fallot in the young. Rev Pediatric Canada. 2005;6(12):24-9.

Recibido: 18 de mayo de 2009

Aceptado para su publicación: 29 de mayo de 2009