

36

AD MAYOR DE SAN SIMON

ESCUELA DE GRADUADOS Y EDUCACION CONTINUA

COCHABAMBA - BOLIVIA

MED  
tesis  
2005  
B 516 m

36.- /

MANEJO DE LA TETRALOGIA DE

FALLOT EN EL CENTRO MEDICO

QUIRURGICO BOLIVIANO - BELGA

1998-2005

**AUTOR: DR. MARCO ANTONIO BERMÚDEZ VARGAS**

Residente de Cirugía de 2do. Año

C.M.Q.B.B.

**TUTOR: DR. JUAN PABLO BARRENECHEA**

Jefe del Departamento de Cirugía Cardiovascular

Director C.M.Q.B.B.

Cochabamba - Bolivia

## INDICE

1.- INDICE GENERAL, 2

2.- RESUMEN, 3

3.- INTRODUCCIÓN, 4

4- OBJETIVOS, 11

- GENERAL, 11

- ESPECIFICOS, 11

5.- METODOLOGIA, 11

6- RESULTADOS, 12

7.- DISCUSION, 15

8.- CONCLUSIONES, 17

9.- RECOMENDACIONES, 18

11- REFERENCIAS, 19

12.- ANEXOS, 22

### **3.- INTRODUCCION**

Las cardiopatías congénitas constituyen un grupo de enfermedades que de no ser tratadas tempranamente, dejan en las personas que las padecen limitaciones que van desde un desarrollo tanto físico como psicomotor inadecuado, en su mayoría, hasta la muerte en muchos otros, según la complejidad de la cardiopatía. En este grupo de enfermedades está la tetralogía de Fallot, enfermedad no hasta hace mucho tiempo con un elevado porcentaje de mortalidad, por el complejo manejo tanto médico como quirúrgico, a expensas de su interesante fisiopatología y tratamiento, y, por la necesidad de su corrección temprana, en la mayoría de los pacientes. Gracias a todos los estudios de esta enfermedad y los métodos diagnósticos, la corrección quirúrgica paliativa en principio y luego la definitiva tienen resultados muy satisfactorios, que permiten una supervivencia de los pacientes con buena calidad de vida, y en muchos casos libres de complicaciones postoperatorias, que son frecuentes y según se presenten hasta fatales, varias de ellas pueden corregirse posteriormente. Lo que obliga a buscar un diagnóstico y una evaluación adecuada y precoz, para de esta manera establecer un tratamiento que trate de ser correctivo, en lo posible sin complicaciones posteriores.

#### *Epidemiología.*

### **MARCO TEORICO**

#### **Definición.**

La tetralogía de Fallot (TOF), es una enfermedad congénita cianógena que incluye: La estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho, comunicación interventricular (CIV) o defecto del septo interventricular, dextroposición de la aorta y la hipertrofia del ventrículo derecho. Todo esto debido a un mal alineamiento cono septal en el desarrollo del corazón en la vida intrauterina.

#### **Aspectos históricos.**

La descripción inicial de la posible anatomía de esta patología fue realizado por Although Stensen el año 1672.

En 1888, Etienne Louis Arthur Fallot, publicó sus observaciones clínicas considerando los cuatro elementos constituyentes de una cardiopatía a la que llamó "la maladie bleue" y que posteriormente, se denominó tetralogía de Fallot.

La primera intervención quirúrgica de la TOF fue realizada por Blalock y Taussig en 1945; la cual consistió en una cirugía paliativa efectuando un cortocircuito (shunt) entre la arteria subclavia a la rama derecha de la arteria pulmonar. Dicha cirugía paliativa, experimentó subsecuentemente modificaciones que progresivamente, enriquecieron este campo de la cirugía cardíaca. Simultáneamente en 1948, Sellors y Brock publican la apertura quirúrgica o valvulotomía de la válvula pulmonar y del tracto de salida del ventrículo derecho o infundibulotomía. En 1955 Lillehei realiza con éxito la primera corrección completa de la TOF, clausurando el defecto ventricular septal y liberando la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. La utilización de una máquina corazón pulmón por Kirklin y col. En 1955 y posteriormente la introducción del método de Kyoto de hipotermia profunda y paro circulatorio, permitieron la serie de modificaciones a la corrección completa de la TOF, que cambiaron sustancialmente los resultados quirúrgicos, creando un antes y un después en este tipo de cirugía (1).

### **Epidemiología.**

La tetralogía de Fallot significa aproximadamente 7 a 10 % de todos los casos de enfermedades congénitas del corazón y el más común defecto congénito cianótico (2). Además de ser una de las lesiones que requieren la corrección en el primer año de vida (3). Ocurre igualmente en el varón y las mujeres (4). La cirugía correctiva permite más del 85 % de supervivencia a la vida adulta (5).

Las anomalías cardíacas asociadas ocurren en aproximadamente 40 % aproximadamente. Pueden estar presentes un conducto arterioso persistente, defectos ventriculares múltiples, y defectos del septo atrioventricular. Aproximadamente un 15 % tienen anomalías extracardíacas que pueden incluir las anormalidades cromosómicas como Trisomía 21, el síndrome de Alagulle (las mutaciones en Jagged1), DiGeorge y otros. (6-7).

### **Fisiopatología.**

Las consecuencias fisiológicas son principalmente dependientes del grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, considerando que la comunicación interventricular (CIV), es típicamente no restrictiva. Como resultado, la dirección del flujo de sangre por la

CIV se determinará por el camino de menor resistencia para el flujo de sangre, no por el tamaño de la CIV. Si la resistencia al flujo de sangre por el tracto de salida del ventrículo derecho es menor que la resistencia de la aorta en la circulación sistémica, el flujo de sangre será de izquierda a derecha y el paciente no presentará cianosis. Si la estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho es significativa, aumentará la resistencia y el flujo será de derecha a izquierda ingresando a la circulación sistémica sangre no oxigenada, presentándose cianosis y policitemia secundaria. Una de las características fisiológicas de la tetralogía de Fallot es que la obstrucción de salida del ventrículo derecho puede fluctuar. Un paciente con cianosis mínima puede desarrollar un aumento progresivo de resistencia en la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con un aumento subsecuente en el flujo derecha a izquierda y el desarrollo de cianosis. En la situación más dramática, puede haber episodios de cianosis profunda. Estos episodios están a menudo llamados crisis cianóticas. El mecanismo exacto de estos episodios es incierto, aunque ha habido varios mecanismos propuestos, incluyendo la contractilidad aumentada del infundíbulo, vasodilatación periférica, hiperventilación, y estímulo de mecanorreceptores en el ventrículo derecho (8).

La ecocardiografía es el examen de elección pues permite ver todos los rasgos esenciales de la tetralogía de Fallot y tiene un papel crucial en el diagnóstico y evaluación preoperatoria.

#### **Clínica.**

La presentación clínica del paciente con tetralogía de Fallot depende principalmente del grado de la estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho; Los niños con la obstrucción severa y el flujo pulmonar inadecuado típicamente presentan cianosis profunda en el período neonatal, requiriendo corrección precoz. Los niños con la obstrucción moderada y el flujo pulmonar y sistémico equilibrado pueden ser corregidos electivamente. Los niños con la obstrucción mínima pueden presentar un flujo pulmonar aumentado y por consiguiente desarrollar insuficiencia cardíaca.

La mayoría de los niños con esta lesión es sintomático y cianótico; hay un sub grupo, sin embargo, que permanecen asintomáticos clínicamente por un período de tiempo (la variante rosa).

El examen físico cianosis peribucal y distal. A la palpación, choque de punta hacia la derecha. Los pulsos periféricos son normales, aunque la presencia de pulsos prominentes puede hacer pensar en la existencia de un ductus asociado. En la auscultación, el primer ruido normal y el segundo ruido puede ser normal o con componente pulmonar, tercer y cuarto ruidos son raros.

Puede existir un clic sistólico temprano a lo largo del borde esternal izquierdo debido al flujo en la aorta ascendente dilatada. El soplo de la tetralogía de Fallot, se debe a la obstrucción de la salida del flujo por el ventrículo derecho, no a la CIV; y es típicamente sistólico crescendo-increscendo, áspero, en el borde esternal izquierdo. Puede, sin embargo, tener una calidad de regurgitación que puede confundirse con el de una CIV. El soplo puede no existir en estenosis severas. (1)

### **Diagnóstico.**

Los métodos diagnósticos incluyen los no invasivos como los invasivos.

**El electrocardiograma** muestra la hipertrofia ventricular y auricular de lado derechos.

**La radiografía de tórax** demuestra un corazón en forma de bota con un ápice elevado y una concavidad en el segmento de la arteria pulmonar. El tamaño del corazón es a menudo normal, el flujo pulmonar parecerá normal o disminuido. Un arco aórtico correcto puede verse en 25 por ciento de pacientes. En la mayor parte el arco aórtico se encuentra a la derecha con la traquea a la izquierda.

**La ecocardiografía** es el examen de elección pues permite ver todos los rasgos esenciales de la tetralogía de Fallot y tiene un papel crucial en el diagnóstico y evaluación preoperatoria, pudiendo obviar la necesidad por otros exámenes de diagnóstico. Un estudio completo debe contemplar: La situación y tamaño de la CIV, la anatomía y severidad de la estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho, la anatomía de la aorta y las arterias coronarias, y la presencia de cualquier anomalía asociada (9-10). La evaluación ecocardiográfica de la estenosis del tracto de salida del VD, debe incluir el estudio de la hipoplasia del anillo pulmonar, para comparar con los valores normales en relación a la superficie corporal. Es importante para establecer la necesidad potencial por un parche transanular; al igual que el estado de la válvula pulmonar. Las arterias pulmonares, tamaño y anatomía de la arteria pulmonar principal, la confluencia arterial pulmonar y sus ramas (10).

La valoración hemodinámica ecocardiográfica nos permite evaluar el flujo por el tracto de salida del ventrículo derecho y ver el gradiente de presiones en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar así como en la circulación sistémica y pulmonar.

Por otro lado la ecocardiografía también nos permite realizar la evaluación postoperatoria que incluye: la evaluación de los defectos interventriculares residuales, defectos residuales en la

estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho y la regurgitación valvular pulmonar (8-9), y por tanto hacer una evaluación hemodinámica de insuficiencia pulmonar (10). También debe evaluarse la dilatación de la raíz aórtica y la insuficiencia aórtica (9).

**El cateterismo cardíaco** puede practicarse en aquellos pacientes en los que la ecocardiografía no satisface la anatomía de los defectos: niveles de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, estenosis o hipoplasia de la rama pulmonar, anatomía de las coronarias, presencia de ductus, y defectos interventriculares adicionales. También nos permite realizar una evaluación hemodinámica.

El cateterismo cardíaco también puede jugar un papel terapéutico en algunos pacientes con tetralogía de Fallot; La valvuloplastia con balón de la válvula pulmonar pueden mejorar el flujo pulmonar en muchos niños; además de aumentar el tamaño del anillo, previa corrección quirúrgica (11-12).

### **Tratamiento**

Casi todos los pacientes con tetralogía de Fallot son corregidos quirúrgicamente. Aunque existe una terapia médica en los recién nacidos sintomáticos con cianosis severas, que pueden requerir de prostaglandina intravenosa para mantener un ductus y por éste un flujo pulmonar hasta la corrección definitiva (13). Es necesario el uso de digoxina y furosemida para insuficiencia cardíaca en pacientes con hiperflujo pulmonar; sin embargo, cuando la obstrucción del ventrículo derecho progresa, estos agentes deben discontinuarse. Los episodios de crisis cianóticas, pueden requerir tratamiento agresivo y rápido, poniendo al paciente en posición genupectoral (acucillamiento), que aumenta el flujo pulmonar. Una terapia más agresiva necesita de morfina intravenosa con un mecanismo aun incierto. También pueden administrarse bloqueadores beta adrenérgicos endovenosos (propranolol o esmolol); que provoca una relajación de la estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho y aumenta el retorno venoso; asociado a adrenalina. En casos severos es necesario una derivación aorto pulmonar de emergencia.

Blalock y Taussig realizaron la primera cirugía de derivación en la tetralogía de Fallot, el procedimiento que ellos realizaron y que lleva su nombre es la derivación arterio pulmonar usando la arteria subclavia hacia un ramo pulmonar. El éxito de este procedimiento cambió la perspectiva previamente triste para esta enfermedad. La técnica también puede realizarse