

Informe “Tetralogía De Fallot”

Kira Juárez Zebadúa

Crecimiento y Desarrollo Biológico

7° semestre

Medicina Humana

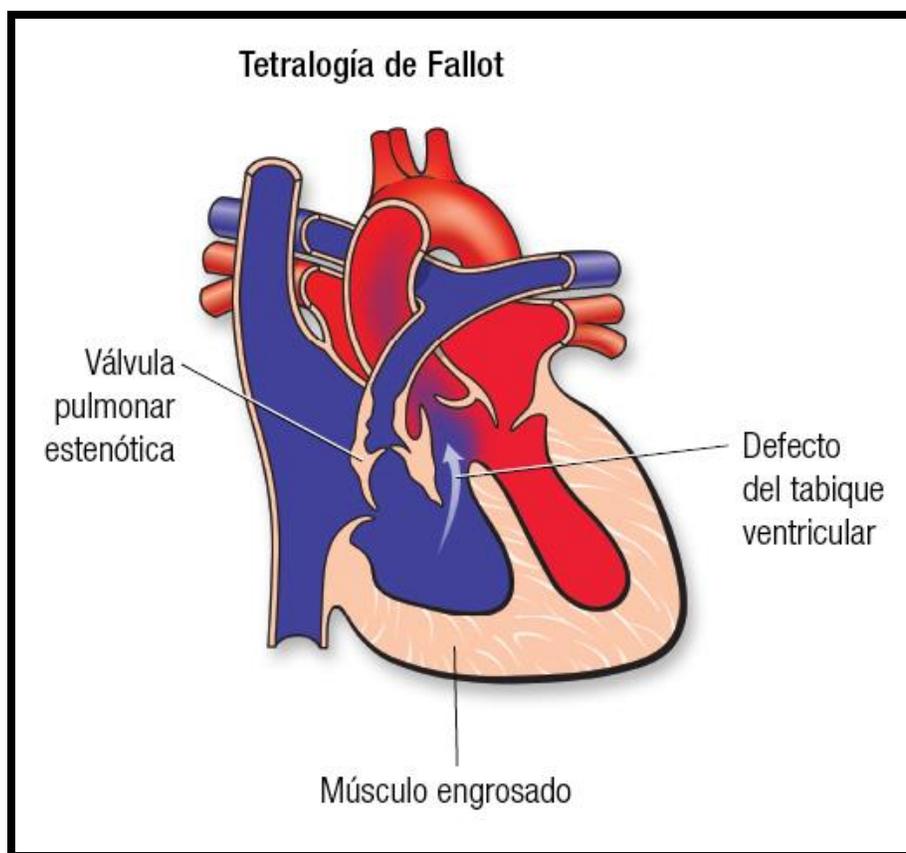
Universidad Del Sureste



Introducción

Se le conoce tetralogía de Fallot a la malformación de la conexión ventrículo-arterial, creando una comunicación anormal entre los dos circuitos, derecho e izquierdo.

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en la edad pediátrica. Ocupa alrededor del 10% del total de las cardiopatías en el niño. Fue descrita en 1673 por Stensen, en 1748 por Hunter y diferenciada clínicamente por Fallot en 1813. Fue estudiada y definida por Carl von Rokitansky, Lev y Rosenquist. Helen Taussig estableció las bases clínicas y junto con Blalock y Vivian Thomas la primera operación paliativa, conocida como fístula de Helen-Taussig. Lillehei y Kirklin iniciaron técnicas de corrección quirúrgica.



Desarrollo

La tetralogía de Fallot se refiere a un grupo de cuatro defectos cardiacos congénitos, es decir, que están presentes al nacer. El pronóstico de estos pacientes mejora con un tratamiento quirúrgico de corrección total, lo que permite a la mayoría alcanzar la edad adulta haciendo una vida relativamente normal. La tetralogía de Fallot se clasifica como un defecto cardiaco cianótico, ya que la afección ocasiona niveles bajos de oxígeno en la sangre que llevan a presentar cianosis (una coloración azulada y púrpura de la piel).

Las cardiopatías congénitas son el grupo más común de trastornos congénitos en recién nacidos vivos con una prevalencia reportada 6 a 13 casos por cada 1000 nacidos vivos (1). La tetralogía de Fallot aparece en el 0,08% de todos los casos y representa el 5-8% de todas las CC (2). Este defecto representa una de las lesiones cardíacas congénitas más comunes que requieren intervención en el primer año de vida. Ocurre igualmente en hombres y mujeres.

La descripción anatómica de la Tetralogía de Fallot incluye las siguientes características:

- Estenosis de la arteria pulmonar (EP)
- Comunicación interventricular (CIV)
- Cabalgamiento aórtico
- Hipertrofia del ventrículo derecho (HVD)

La TF forma parte del grupo de CC con alteraciones conotruncuales, donde el defecto anatómico principal es la desviación anterior del tabique infundibular; que es un tabique muscular que separa los infundíbulos de la salida aórtica y pulmonar.

Las consecuencias de esta desviación son:

- Obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho provocando la EP, la cual puede afectar la región subvalvular, valvular o supra valvular de la válvula pulmonar, frecuentemente afecta a más de un nivel anatómico.
- Secundario al defecto de alineación del tabique ventricular se da la CIV que suele ser un defecto subaórtico grande situado inmediatamente debajo de la válvula aórtica.

- El cabalgamiento aórtico por el defecto que provoca la CIV permite a la aorta cabalgar sobre el septo interventricular conectándose anatómicamente con ambos ventrículos; cuando lo normal es que estuviera relacionada solamente con el ventrículo izquierdo
- Hipertrofia ventricular derecha secundaria a la estenosis pulmonar crónica

Patogenia

Como ocurre con la mayoría de las CC, la etiología exacta de la malformación se desconoce, la mayor parte de CC tiene un origen multifactorial donde se involucran tanto factores genéticos como ambientales; ya sea por enfermedades maternas o factores teratógenos

Aproximadamente 10% de los casos de TF se asocia a anomalías cromosómicas, la más frecuente reportada es la microdelección del cromosoma 22 que está presente en aproximadamente el 16.6% de los diagnósticos de Fallot

La fisiopatología de la TF va a venir determinada fundamentalmente por:

- El grado de obstrucción al flujo a la salida del ventrículo derecho. (RVOTO)
- El grado de resistencia vascular pulmonar.

La existencia de un defecto septal amplio (CIV) entre las dos cámaras ventriculares funcionan con presiones similares de forma que el gasto ventricular va a venir marcado por la resistencia vascular pulmonar y el (RVOTO). La fisiopatología del TOF, como la de las mayorías de cardiopatías congénitas evoluciona con el desarrollo del paciente. De esta forma la presencia de los defectos anatómicos que definen la TOF no influyen en el desarrollo de la circulación fetal. Sin embargo, en el nacimiento y sobre todo a medida que el ductus arterioso se cierra, va a ser la RVOTO la que restringirá el flujo sanguíneo que llegue a nivel pulmonar a través del ventrículo derecho. Por lo tanto, la presencia de un ductus arterioso permeable va a permitir mantener un flujo pulmonar adecuado.

Será importante recordar qué situaciones o circunstancias pueden reducir o cerrar el ductus:

- Fármacos: Indometacina
- Cierres percutáneos o quirúrgicos
- Altos flujos oxígeno.

El cierre o disminución de la permeabilidad del ductus provocará el síntoma guía en la TF que son las crisis de hipoxemia en el neonato. Así el mantenimiento del ductus (fundamentalmente por infusión de prostaglandinas) va a permitir mantener una saturación adecuada en el niño, siendo ésta de alrededor del 80-90 %. Una vez que se produzca el cierre completo del ductus la clínica del paciente va a venir determinada por el grado de obstrucción al flujo pulmonar del tracto de salida del ventrículo derecho.

El RVOTO va a definir la clínica futura, de esta forma:

- RVOTO severa: Provocará una desaturación severa con aparición de crisis de hipoxemia y aparición de acidosis respiratoria.
- RVOTO moderada ligera: Si el grado de obstrucción al flujo es moderado o incluso ligero el flujo pulmonar puede ser el adecuado, manteniendo niveles de oxigenación tisular óptimos.

Manifestaciones clínicas

La aparición y severidad de las manifestaciones clínicas van a depender del grado de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho.

En los niños las manifestaciones son muy variables y en ocasiones hay pacientes asintomáticos.

Normalmente presentan:

- Cianosis. La mayoría presenta cianosis (coloración azulada de la piel) desde el nacimiento o la desarrollan antes de cumplir un año. También disminuye la tolerancia al esfuerzo.
- Crisis hipoxémicas. Disminuye la oxigenación de la sangre ante determinados estímulos como el llanto o el dolor. También se reduce la oxigenación de la sangre en los pulmones, lo que provoca un aumento severo de la cianosis, agitación, pérdida de fuerza y síncope (pérdida de conocimiento). Si esta situación se mantiene, puede llegar a causar la muerte del paciente, por lo que requiere un tratamiento urgente.

- Otras complicaciones. Estos pacientes también pueden tener anemia, endocarditis infecciosa (infección de las válvulas del corazón), embolismos, problemas de coagulación e infartos cerebrales

Diagnóstico

Las mejoras en la detección prenatal y la ecocardiografía fetal han llevado a un aumento en el diagnóstico prenatal de TF. Las ecografías prenatales a menudo identifican malformaciones estructurales entre ellas las cardiopatías congénitas, sin embargo, la sensibilidad de la detección de CC es muy variable ya que es operador dependiente además intervienen factores como la edad gestacional, posición fetal y el tipo de defecto cardíaco.

El diagnóstico postnatal inicialmente se base en las manifestaciones clínicas que levantan la sospecha diagnóstica, los estudios complementarios iniciales que se envían son: el electrocardiograma y la radiografía de tórax los hallazgos de estos estudios a menudo son sugerentes, pero no concluyentes para el diagnóstico de TF.

El diagnóstico definitivo generalmente se realiza mediante ecocardiografía

Tratamiento

La mayoría de los pacientes con TF asintomáticos no requieren tratamiento en el periodo neonatal y pueden darse de alta con revisiones cardiológicas frecuentes.

Los neonatos con estenosis pulmonar severa presentan cianosis e hipoxia muy marcadas, estos pacientes requieren el uso de terapia con prostaglandina E1 intravenosa para mantener la permeabilidad ductal y así el flujo pulmonar en espera de reparación quirúrgica definitiva.

En manejo de las crisis hipoxémicas son una urgencia médica, cuyo tratamiento consiste en; administración de oxigenoterapia, colocar al niño en posición genupectoral (similar al acuchillamiento), administración de volumen y morfina que relaja la musculatura infundibular y uso de vasopresores que al aumentar la poscarga sistémica favorecen el paso de sangre al circuito pulmonar.

REFERENCIAS

.Dunning J, Prendergast B, Mackway-Jones K. Towards evidence-based medicine in cardiothoracic surgery: best BETS. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2003;2:405–409.

Alva C. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana de Cardiología* [Internet]. 2013 [cited 01 September 2021];24(2):87-93. Available from: <http://www.medigraphic.com/revmexcardiol>

Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, Tchervenkov CI, O'Brien SM, Mohammadi S, Jacobs ML. Contemporary Patterns of Management of Tetralogy of Fallot: Data From The Society of Thoracic Surgeons Database. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2010 09;90(3):813-820. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2010.03.110>

Telich J, Juárez L, Rodríguez J. Tetralogía de Fallot: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista de la Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México* [Internet]. 2012 [cited 01 September 2021];55(6):21-25. Available from: <https://www.researchgate.net/publication/232808456>