

**EPIDEMIOLOGÍA DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT**  
**Dra Rosa Herrera, Dra Maria Garví**  
**SERVICIO ANESTESIA REANIMACION Y TRATAMIENTO DEL DOLOR**  
**CONSORCIO HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE VALENCIA**

Paciente de 14 meses con antecedente de Tetralogía de Fallot, intervenido por derivación sistémico-pulmonar a los 2 meses de vida. Medicado con una pauta de control con propanolol v.o. Sin crisis de cianosis. En su domicilio, desarrolla súbitamente crisis de taquicardia, astenia y síntomas vagales.

Es trasladado a Urgencias de un hospital General, inconsciente, cianótico, en patrón de gasping e hipotónico. Se inicia inmediatamente RCP, detectando en ECG, patrón de asistolia.

Tras 40 minutos de maniobras se consigue recuperación y se decide traslado a UCC pediátrica.

### **Preguntas**

1. ¿Qué aseveración es correcta en la clasificación clínico-fisiológica de la TF?
  - A. Es una cardiopatía no cianótica con aumento del flujo pulmonar (cortocircuito derecha-izquierda).
  - B. Es una cardiopatía no cianótica con flujo pulmonar conservado (sin cortocircuito).
  - C. Es una cardiopatía cianótica con disminución del flujo pulmonar (cortocircuito derecha-izquierda).
  - D. Es una cardiopatía con leve repercusión hemodinámica.
  - E. Es una cardiopatía cianótica con aumento del flujo pulmonar (cortocircuito izquierda-derecha).
  
2. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones respecto a la infusión de fármacos y líquidos durante la reanimación cardio-pulmonar avanzada, es verdadera?
  - A. La vía de elección en una parada cardiorrespiratoria es siempre la periférica.
  - B. La vía de elección es siempre la intratraqueal.
  - C. La vía intratraqueal permite la administración de fármacos liposolubles (lidocaína, adrenalina, atropina y naloxona o "LEAN").
  - D. La vía venosa central permite alcanzar mayor nivel plasmático del fármaco respecto a la periférica.
  - E. Los fármacos no liposolubles (bicarbonato sódico y calcio) pueden ser administrados por vía intratraqueal y no por vía intraósea.
  
3. La parada cardiorrespiratoria (PCR) de los niños, a diferencia de lo que ocurre en los adultos se caracteriza por una de las siguientes afirmaciones.
  - A. Se produce de forma súbita.
  - B. Suele ser por una disfunción cardíaca.
  - C. La parada respiratoria precede a la cardíaca.
  - D. Se produce una parada cardíaca seguida de parada respiratoria.
  - E. Sólo cuando la función circulatoria fracasa, aparece la PCR.

4. ¿Cual es la indicación de la milrinona en el paciente pediátrico?
- A. Tratamiento del shock séptico.
  - B. Tratamiento de la disfunción miocárdica.
  - C. Tratamiento de la hipoperfusión renal.
  - D. Tratamiento de la disfunción miocárdica con resistencias vasculares o pulmonares elevadas.
  - E. Tratamiento del shock cardiogénico con inestabilidad hemodinámica.
5. El niño es trasladado a urgencias donde se aplican las maniobras de RCP avanzada y se detecta en el ECG, un ritmo de fibrilación ventricular sin pulso. Tras repetidas descargas eléctricas y administración de adrenalina, el anti-arritmico de elección sería:
- A. verapamilo
  - B. atropina
  - C. procainamida
  - D. amiodarona
  - E. propanolol

### Respuestas y comentarios

1(C). Los pacientes con tetralogía de Fallot<sup>(3,4,8)</sup> tienen clásicamente los defectos anatómicos siguientes:

- Estenosis en el tracto de salida del ventrículo derecho.
- Estenosis valvular pulmonar.
- Hipertrofia del ventrículo derecho.
- Defecto septal ventricular, sub-aórtico.
- Cabalgamiento de la aorta sobre el tabique interventricular.

El factor determinante es el grado de obstrucción al flujo pulmonar<sup>(1,3,4)</sup>. Se caracteriza por un cortocircuito derecha-izquierda producto de la estenosis pulmonar y del defecto septal ventricular que conlleva a una desaturación sistémica con presencia de cianosis. El grado de cianosis depende del tipo de obstrucción al flujo pulmonar y de la presencia o no de un conducto arterioso permeable que garantiza el flujo pulmonar.

La severidad del cortocircuito depende del grado de obstrucción pulmonar y de la resistencia vascular sistémica (RVS). Una disminución en la resistencia vascular pulmonar (RVP) puede favorecer el flujo sanguíneo pulmonar y disminuir el cortocircuito. Al aumentar la RVS, también disminuye el cortocircuito.

Una de las complicaciones graves y presentes en un 50% de los pacientes es la crisis hipóxica o cianótica, la cual es desencadenada por uno o varios de los siguientes mecanismos, espasmo del infundíbulo pulmonar, aumento de la RVP y/o disminución de la RVS. Cursa desde la palidez cutánea hasta la alteración del estado de conciencia e incluso la muerte, en la forma más grave.

2 (C). El acceso vascular es primordial <sup>(18)</sup> para la administración de medicación y la extracción de sangre. Debemos limitar el tiempo para el acceso vascular y si no se consigue de forma rápida y efectiva, debemos recurrir a la vía intraósea (IO). Durante la parada cardíaca se aconseja acceder a la vía IO si no se consiguió un acceso intravenoso <sup>(11, 17, 18)</sup>. El acceso IO es rápido, seguro y efectivo para la administración de fármacos y líquidos y puede extraerse sangre. Se pueden administrar con seguridad, adrenalina, adenosina, líquidos, hemoderivados y catecolaminas. El inicio de acción y los niveles plasmáticos alcanzados son comparables a los de la administración venosa. El acceso central permite una mayor seguridad en el tiempo pero los fármacos administrados por esta vía, no alcanzan mayor nivel plasmático o aportan una respuesta más rápida si se compara con la vía periférica. Los accesos IO y periféricos son preferibles a otros accesos pero si no se consiguen, se pueden administrar soluciones liposolubles -como lidocaína, adrenalina, atropina y naloxona (“LEAN”)- por vía intratraqueal.

3 (C). La PCR de los niños <sup>(1,16,17)</sup>, a diferencia de lo que ocurre en los adultos, no suele producirse de forma súbita. Por el contrario, lo más frecuente es que sea consecuencia de un deterioro progresivo de la función respiratoria, circulatoria o de ambas. Independientemente de cuál haya sido la etiología de la disfunción, si el proceso continúa, puede conducir hasta el fracaso cardiorrespiratorio y terminar en PCR. Cuando la parada cardíaca ya se ha producido, las posibilidades de recuperación son muy escasas, y aún en caso de conseguirse, los riesgos de presentar una disfunción multiorgánica, incluida la lesión neurológica grave, son elevados. Por ello, el conocimiento y la prevención de las causas de la PCR infantil y saber reconocer, lo antes posible, los signos y síntomas que ponen sobre aviso del fracaso respiratorio o circulatorio, son las medidas que más vidas pueden salvar.

4 (D). Los inodilatadores <sup>(1,18,19)</sup>(milrinona, enoximona, piroximona, amrinona) o inhibidores de la fosfodiesterasa se clasifican en tres subgrupos, de los cuales el tipo III es el específico del *AMPc*. Su acción es independiente de la activación beta agonista, por lo cual resulta efectiva en situaciones en las que los beta estimulantes están comprometidos como en la regulación a la baja de los receptores beta y en la medicación con betabloqueantes, a la vez que al obviar el paso de ATP a AMPc, acción consumidora de oxígeno y de energía, ahorra O<sub>2</sub> por la célula. La milrinona ha desplazado a la amrinona en la aplicación clínica rutinaria; quince veces más potente que la amrinona, su mecanismo de acción y su actividad hemodinámica son superponibles, diferenciándose por el mayor componente de eliminación renal en forma inalterada de milrinona (40%), así como por tener un menor efecto plaquetopénico. Tiene diferencias farmacocinéticas en el niño con respecto al adulto, con un volumen de distribución y clearance mayores, lo que repercute en las dosis sugeridas para esta edad.

5 (D). Durante la RCP, tras asegurar la correcta ventilación y oxigenación del paciente, debemos monitorizar y clasificar el ritmo cardíaco. Ante la presencia de una taquicardia ventricular sin pulso o de una fibrilación ventricular, el tratamiento definitivo es la desfibrilación (clase I). El algoritmo consta de los siguientes pasos:

- 1º. Dar una descarga a 2J/Kg y continuar con masaje cardíaco.
- 2º. Aplicar 5 ciclos de RCP.

3°. Comprobar el ritmo cardíaco, si es posible desfibrilar, continuar RCP mientras se carga el desfibrilador y aplicar otra descarga a 4J/Kg. Continuar la RCP y administrar una primera dosis de 0.01 mg/kg de adrenalina IV/ IO o 0.1 mg/Kg intratraqueal. La dosis de adrenalina puede repetirse cada 3-5 minutos.

4°. Repetir otros 5 ciclos de RCP.

5°. Comprobar ritmo cardíaco. Si se puede desfibrilar, aplicar una descarga eléctrica a 4 J/Kg, asegurando la RCP y considerar la administración de un anti-arrítmico, de elección, la amiodarona a 5 mg/Kg IV/IO y si no se dispone de ella, lidocaína a 1 mg/Kg.

## Bibliografía

1. Enciclopedia Médico-quirúrgica-36-585-B-10 (2004). *Anestesia y Reanimación en la cirugía cardíaca del recién nacido y del lactante.*
2. Gomar Sancho C., Villalonga Morales A. Masson SA. Barcelona. 2ª edición. 2005. *Casos clínicos en Anestesiología II.*
3. Greeley W.J., Kern Frank H. *Anestesia para cirugía cardíaca pediátrica.* En: Anestesia. Miller Ronald D. 4ª edición, 1761-66.
4. Cruz M. *Cardiopatías congénitas.* En: Tratado de pediatría. Vol II. 8ª edición. 2003.
5. David G. Nicholles. *Critical Heart Disease in infants and children.*
6. 2nd Ed. Ed. Mosby. Chap 35. 2006.
7. Glen S.VA, MD; Gyaandeo SM. Julie Tom RN. *What is the Optimal Age for repair of Tetralogy of Fallot?* Circulation. 2000; 102(suppl III):III-123-III-129.
8. Hirsh et al: *complete repair of tetralogy of Fallot in the neonatal period: results in the modern era.* Circulation 2000; 102: III 123-9.
9. Lu X, Wu S, Gu X. *Long-term results of surgical treatment of tetralogy of Fallot in adults.* Thorac Cardiovasc Surg. 2006 Aug;54(5):295-9.
10. Morillo, Z. Martínez de Compañón, F.J. Cambra, F. Prada, J. Mayol, J:M Caffarena, A. Palomeque, A. Garcés. *Evolución de la corrección completa de la Tetralogía de Fallot en UCI-P (2000-2004).* Cuidados Intensivos. Cardiología. Cirugía Cardíaca. Anestesia. Hospital San Joan de Dèu. Barcelona.
11. *An apology for primary repair of tetralogy of Fallot.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2005.
12. *Quality of life 20 and 30 years after surgery in pediatric cardiac surgery.* Pediatr Cardiol 2001 Mar-Apr.
13. *Future pharmacologic agents for treatment of heart.* Pediatr Cardiol 2006 Sep-Oct.
14. *Indications and timing of pulmonary valve replacement.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2006.
15. *The influence of perioperative factors on outcomes.* J Thorac Cardiovasc Surg 2003.
16. *Repair of tetralogy of Fallot with absent pulmonar.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu\_ 2005.
17. *Right ventricular diastolic function after repair.* Pediatr Cardiol 2006 Mar-Apr.

18. Cruz M. *Parada cardiorrespiratoria*. En: Tratado de pediatría. Vol II. 8<sup>a</sup> edición. 2003.
19. *Pediatric Basic Life Support*. Circulation. 2005; 112: IV-156-IV-166. American Heart Association.
20. *Neonatal Resuscitation Guidelines*. Circulation 2005; 112;IV-188-IV-195; Nov 28. American Heart Association.
21. *Pediatric Advanced Life Support*. Circulation 2005; 112: IV-156-IV-166. American Heart Association.
22. Ambrosi R, Andreiak M, Drici MD, Herpin D. *Groupe de Pharmacologie Clinique et Thérapeutique de la SFC. The best of clinical cardiovascular pharmacology in 2005*.
23. Bunn F, Roberts I, Taskers R : *Hypertonic versus isotonic crystalloid for fluid resuscitation in critically ill patients*. In: The Cochrane Library. Oxford, England: Update Software 2003.
25. Martínez A Ruza F: *Tratamiento con vasodilatadores en el niño críticamente enfermo*. En: Tratado de cuidados intensivos pediátricos 3<sup>a</sup> ed. Ruza F (Ed). Madrid, Ediciones Norma, 2003, pp280-286.
26. Bayés de Luna A., López-Sendón J. *Arritmias*. En. Cardiología clínica. Masson, 1034-35.
27. *Successful treatment of long QT syndrome-induced*. *Pediatr Cardiol* 2004 Mar-Apr.
28. Gijs D., Annemieke C., Fred H.M. Nieman. *Comparison of interhospital pediatric intensive care transport accompanied by a referring specialist or a specialist retrieval team*. *Intensive Care Medicine* Vol 30, Number 2, 2004.
29. Serrano A. *Transporte asistido del niño grave*. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. *Urgencias y tratamiento del niño grave. Síntomas, guía, técnicas y procedimientos*. Madrid: Ergon, 2000:844-851.