

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

- Cardiopatía congénita (CC) cianótica más frecuente después del 1er año de vida.
- 10% de todas las cardiopatías congénitas.
- Incidencia 6 veces > anomalías cromosómicas y 4 veces los defectos de tubo neural.
- Etiología multifactorial. 5% presentan asociadas an. cromosómicas (delección cromos., trisomías), sd de anomalías congénitas (VATER, CHARGE) o trastornos metabólicos maternos (diabetes) o teratógeno como rubeola materna, abuso de alcohol, ciertas drogas.
- Mortalidad del 25-30% durante gestación y período postnatal.

ETIOPATOGENIA

Las Cardiopatías congénitas resultan del desarrollo anormal de una estructura cardíaca o de su detención en algún estadio del desarrollo embrionario.

Clasificación de las cardiopatías congénitas

Clasificación clínico-fisiológica

CARDIOPATÍAS SIN CIANOSIS

- Con ↑ flujo pulmonar (cortocircuito Izqda-Dcha predominante)
- Sin ↑ flujo pulmonar (sin cortocircuito)

CARDIOPATÍAS CON CIANOSIS

- Con ↓ flujo pulmonar (cortocircuito Dcha-Izqda)
Ej. Tetralogía de Fallot
- Con ↑ flujo pulmonar

Descripción de la Tetralogía de Fallot

Fallot clásico

- CIV grande no restrictiva.
- Obstrucción del flujo de salida del VD por estenosis pulmonar infundibular.
- Dextroposición / Cabalgamiento de la raíz Aórtica sobre el tabique IV.
- Hipertrofia del VD (2^a).

Variantes

1. Ausencia arteria pulmonar, más frecuente la arteria pulmonar izquierda.
2. Canal AV completo (Síndrome de Down).
3. Agenesia válvula pulmonar.
4. Anomalías de las arterias coronarias (3%).
5. CIA (Pentalogía).
6. Arco Aórtico derecho (25%).

FISIOPATOLOGÍA DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT

La fisiopatología de la T/F depende de la severidad de la estenosis pulmonar infundibular.

El aumento súbito del CC D-I es 2º a:

- brusco ↑ obstrucción infundibular.
- caída de resistencias vasculares sistémicas (llanto, ejercicio, etc.)
- estimulación de barorreceptores ventriculares.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT

1. Exploración física: cianosis, frémito y soplo rudo sistólico precordial con 2º tono único.
Crisis hipoxémica: aparición o aumento brusco de cianosis o de palidez, inconsciencia, convulsiones, hemiparesia e incluso muerte.
2. Rx Tórax:
 - No cardiomegalia: Corazón en “zueco”.
 - Hipoaflujo pulmonar
3. ECG: Hipertrofia VD
4. Ecocardiograma: de elección

Evolución

- Es grave.
- Curso:
 1. 50% casos: *crisis hipoxémicas*. Entre los meses - 2 años de vida.
 2. Abscesos cerebrales por embolismo paradójico.
 3. Endocarditis bacteriana.
 - 4.

TRATAMIENTO

1. Farmacológico

- Período Neonatal con hipoxemia grave: PGE1
- Betabloqueantes: propranolol vía oral 2 mg/kg/6h.
- Evitar vasodilatadores.
- Evitar factores coadyuvantes: llanto, estrés, esfuerzo, fiebre, deshidratación.

2. Quirúrgico

Criterios:

1. Presencia de crisis hipoxémicas.
2. Criterios: $\text{SaO}_2 < 60\%$, hematócrito $> 65\%$ y $\text{Hb} > 19 \text{ g/100 mL}$.

Técnicas quirúrgicas

- **Cirugía paliativa**: derivación sistémico-pulmonar (o de *Blalock-Taussig* clásico o modificado) o ventriculostomía derecha sin cierre de CIV.
- **Cirugía reparadora total**: cada vez más frecuente y a edad temprana: mejor resultado 3-11 meses.

FASES DE ACTUACIÓN DE LA REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR (RCP)

RCP básica

- **Mantenimiento vía aérea**
- **Ventilación**
- **Masaje cardíaco externo**

RCP avanzada

- **Drogas acción cardiovascular**
- **Monitorización ECG**
- **Desfibrilación**

RCP: Criterios de aplicación

1. Parada cardiorespiratoria (PCR) con posibilidad de supervivencia.
2. No practicable cuando la PCR corresponde a:
 - Evolución terminal de enfermedad incurable.
 - Presencia de signos de muerte biológica.
 - PCR > 10 min de evolución (?).

Excepciones:

- *Pacientes casi-ahogados.*
- *Niños con PCR > 10 min y T^a corporal normal: en situación especial (intoxicaciones) o dudas sobre la actuación.*

RCP: Criterios de suspensión

1. Cuando se recupera la circulación espontánea.
2. Ante información de enfermedad terminal e irreversible.
3. Ausencia de actividad eléctrica cardíaca tras 30 min. de RCP avanzada (?).

Resultados en la RCP en los niños

- Enfermedad de base que condujo a la parada.
- Lugar en el que se produce la RCP.
 - Sala de Urgencias.
 - Intrahospitalaria.
- Tiempo de demora en instaurar la RCP.
 - Básica antes de 4 minutos.
 - Avanzada antes de 8 minutos.
- Clínica de la PCR.
 - Respiratoria.
 - Cardiorrespiratoria.
 - Traumática.
- Calidad de la RCP.

Figura 1. Secuencia de RCP Básica en lactantes y niños

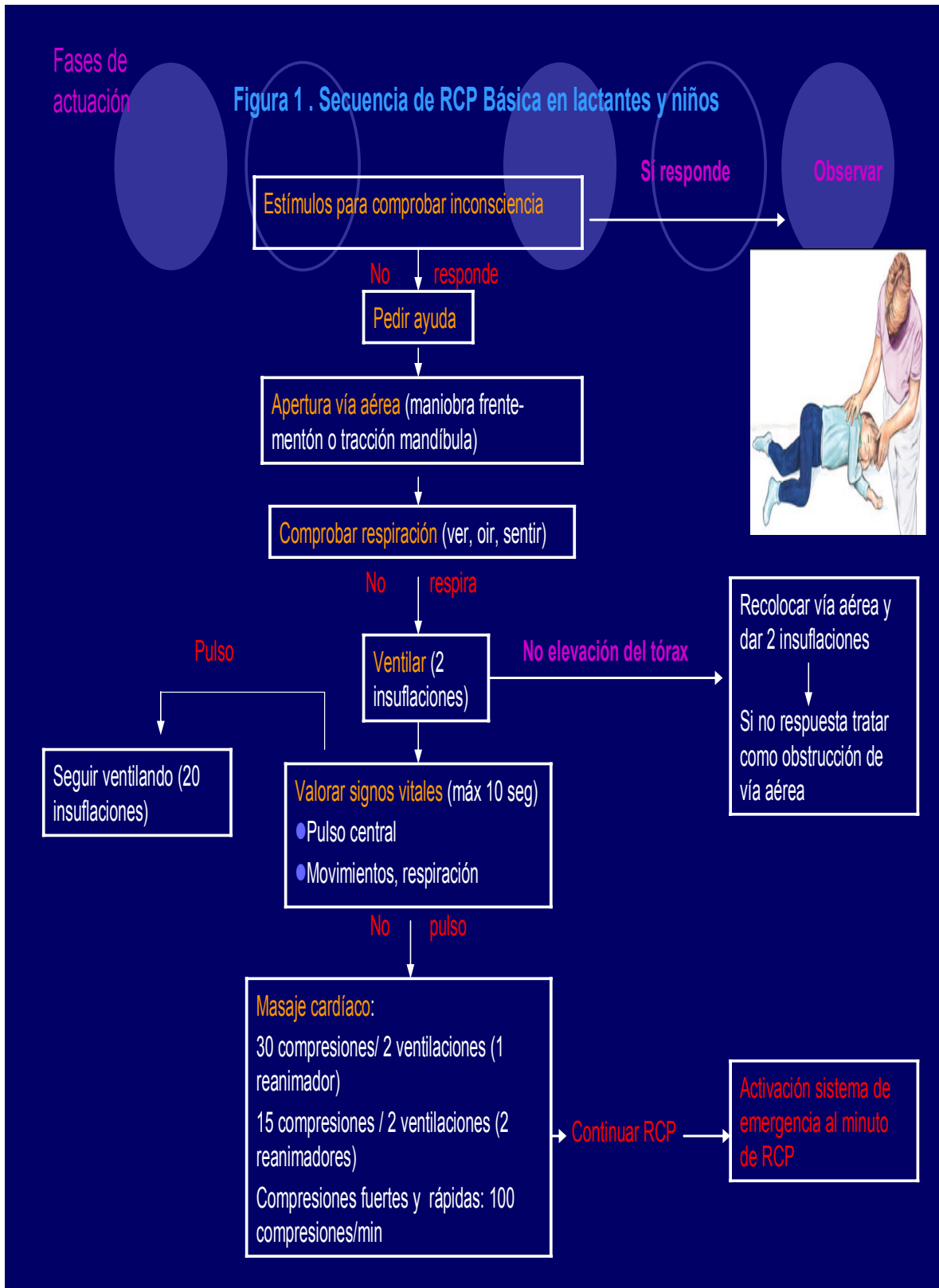


Figure 2. Neonatal Flow Algorithm.

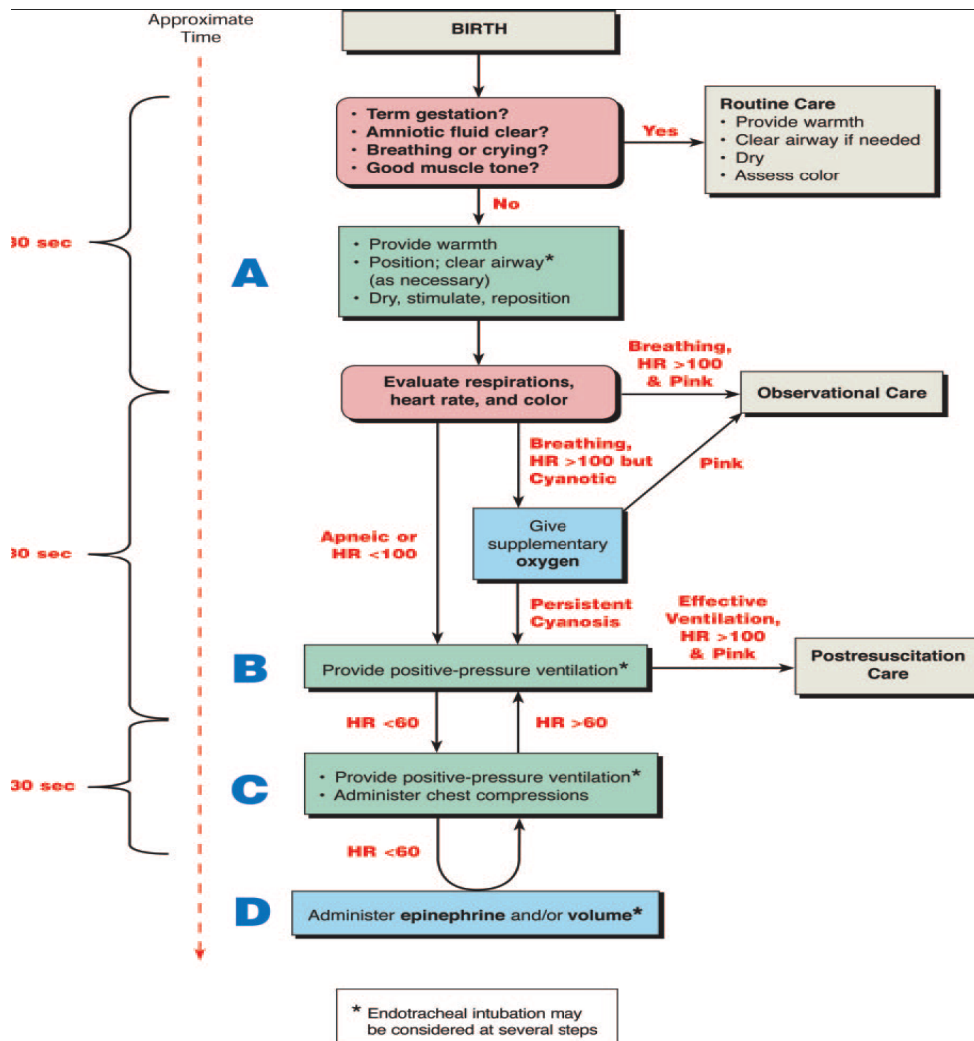


Tabla 1. Maniobras de RCP básica. Particularidades en las diversas edades.

SECUENCIA DE ACTUACIÓN	NIÑOS > 8 AÑOS	NIÑOS 1-8 AÑOS	NIÑOS < 1 AÑO	NEONATOS
Comprobar inconsciencia	<ul style="list-style-type: none"> - Sacudirle (cuidado en trauma cervical). - Hablarle en voz alta o gritarle. - Llamarle por su nombre. 	<ul style="list-style-type: none"> - Sacudirle (cuidado en trauma cervical). - Hablarle en voz alta o gritarle. - Llamarle por su nombre. 	<ul style="list-style-type: none"> - Pellizcarlo. - Hablarle en voz alta o gritarle. 	<ul style="list-style-type: none"> - Secarle. - Palmadas en plantas de pies o frotarle en la espalda.
Abrir la vía aérea	<ul style="list-style-type: none"> - Maniobra frente-mentón. - Tracción de la mandíbula si sospecha de lesión cervical. 	<ul style="list-style-type: none"> - Maniobra frente-mentón. - Tracción de la mandíbula si sospecha de lesión cervical. 	<ul style="list-style-type: none"> - Maniobra frente-mentón. - Tracción de la mandíbula si sospecha de lesión cervical. 	<ul style="list-style-type: none"> - Maniobra frente-mentón.
Comprobar la respiración	<ul style="list-style-type: none"> - Ver, oír, sentir. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ver, oír, sentir. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ver, oír, sentir. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ver, oír, sentir.
Ventilar	<ul style="list-style-type: none"> - Boca a boca 5 insuflaciones de 1,5 s cada una. Continuar 12 rpm. 	<ul style="list-style-type: none"> - Boca a boca 5 insuflaciones de 1,5 s cada una. Continuar 20 rpm. 	<ul style="list-style-type: none"> - Boca a boca 5 insuflaciones de 1,5 s cada una. Continuar 20 rpm. 	<ul style="list-style-type: none"> - Boca a boca 5 insuflaciones de 1,5 s cada una. Continuar 40 rpm.
Comprobar el pulso	<ul style="list-style-type: none"> - Carotídeo. 	<ul style="list-style-type: none"> - Carotídeo. 	<ul style="list-style-type: none"> - Braquial. 	<ul style="list-style-type: none"> - Umbilical.
Masaje cardíaco	<ul style="list-style-type: none"> - Dos manos: 100 compr/min. - Profundidad: 1/3 del tórax. 	<ul style="list-style-type: none"> - Talón de una mano: 100 compr/min. - Profundidad: 1/3 del tórax. 	<ul style="list-style-type: none"> - Dos dedos: 100 compr/min. - Profundidad: 1/3 del tórax. 	<ul style="list-style-type: none"> - Dos pulgares abrazando el tórax con las dos manos: compr/min. - Profundidad: 1/3 del tórax.
Relación ventilación-masaje	<ul style="list-style-type: none"> - 5/1 si dos reanimadores. - 15/2 si un reanimador. 	<ul style="list-style-type: none"> - 5/1 	<ul style="list-style-type: none"> - 5/1 	<ul style="list-style-type: none"> - 3/1

RCP avanzada en pediatría

Pasos:

1. Optimización de vía aérea y ventilación.
2. Accesos vasculares, fármacos y líquidos.
3. Diagnóstico y tratamiento de arritmias.

1. Vía aérea y ventilación

- Control de vía aérea (Figura 3)

Mejor técnica: intubación endotraqueal

- Optimización apertura de vía aérea (Tabla II)
- Optimización de ventilación

Ventilación con bolsa autoinflable acoplada a mascarilla facial y O₂.

Figura 3. Algoritmo de la vía aérea en la RCP avanzada.

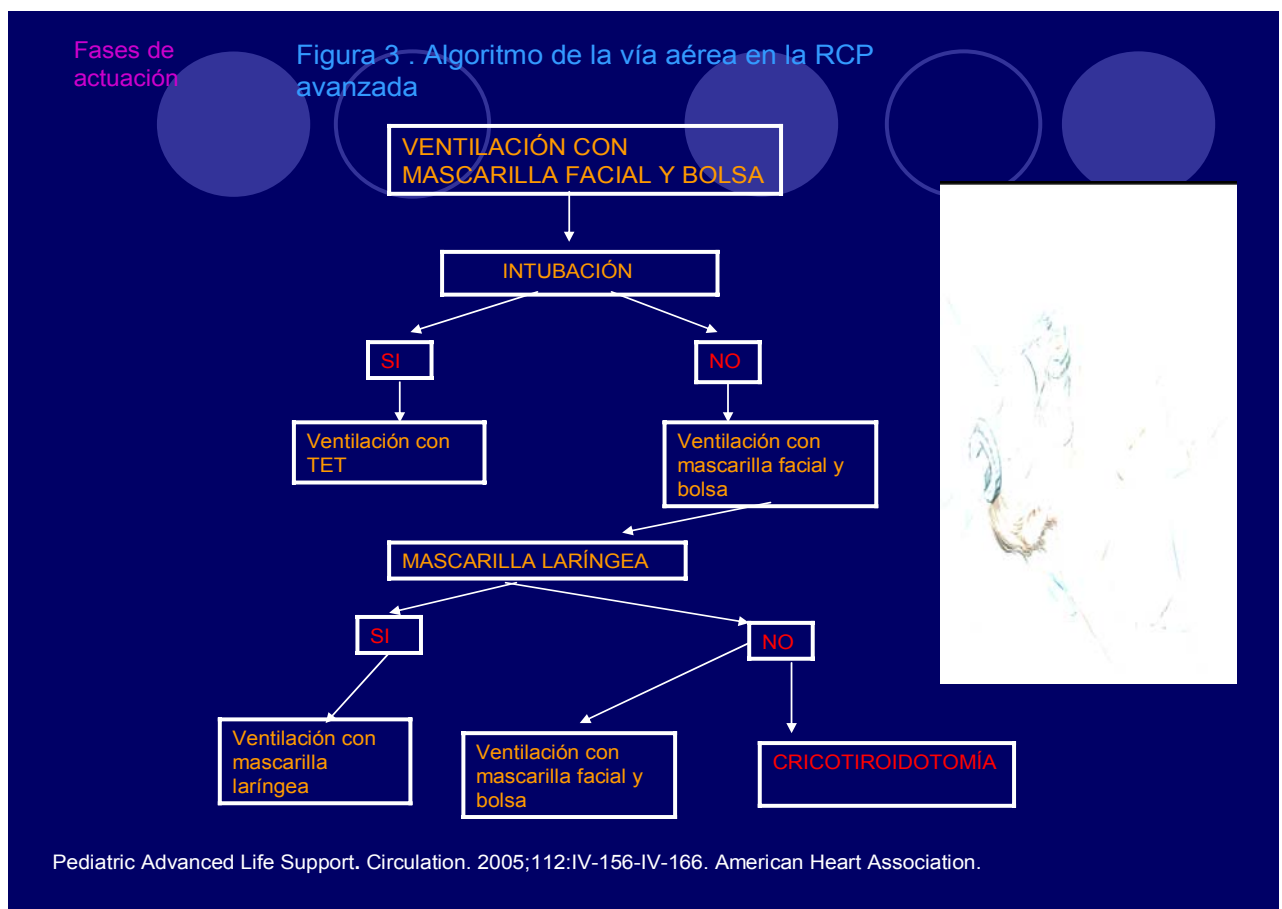


Tabla 2. Material para optimización de la vía aérea.

EDAD	PREMATURO	RN Y < 6 MESES	> 6 MESES Y < 1 AÑO	1-2 AÑOS	2-5 AÑOS	5-8 AÑOS	> 8 AÑOS
Cánula orofaríngea	00	0	1	2	3	4	4-5
Mascarilla facial	Redonda Modelo prematuros	Redonda Modelo RN	Triangular - redonda Modelo lactantes	Triangular Modelo niños	Triangular Modelo niños	Triangular Modelo niños	Triangular Modelo adulto
Bolsa autoinflable (ml)	250	500	500	500	1.600-2.000	1.600-2.000	1.600-2.000
Tubo endotraqueal	< 1,5 kg: 2,5 > 1,5 kg: 3	> 2,5 kg: 3,5	4	4-4,5	4 + (edad/4) (años)	4 + (edad/4) (años)	4 + (edad/4) (años)
(cm aprox. a introducir por boca)	(8)	(10-12)	(12)	(14)	(16)	(18)	(20-22)
Laringoscopio	Pala recta nº 0	Pala recta o curva nº 1	Pala recta o curva nº 1	Pala curva nº 1-2	Pala curva nº 2	Pala curva nº 2-3	Pala curva nº 2-3
Pinza Magill	Pequeña	Pequeña	Pequeña	Pequeña o mediana	Mediana	Mediana o grande	Grande
Sonda aspiración traqueal	6	6-8	8-10	8-10	10-12	12-14	12-14

Tabla 3. Programación inicial del respirador.

PARAMETROS	VALORES SUGERIDOS	
FiO ₂	0,4 (1: en compromiso pulmonar). Buscar FiO ₂ precisa de acuerdo a: PaO ₂ , SatO ₂ y tipo de cardiopatía.	
Volumen tidal (VT)	10-15 ml/kg RN: 15-20 ml/kg Hasta 30 ml/kg con FR baja para favorecer circulación pulmonar.	
Volumen minuto = Vt × FR Frecuencia respiratoria (FR)	RN-lactante (< 4,5 kg) 30 Lactante 25 1 a 3 años 20-25 4 a 7 años 16-20 > 8 años 15	
Flujo	<i>Velocidad</i>	
	RN Niño mayor	50-200 ml/seg 500-700 ml/seg
	<i>Tipo</i> Buscar la más adecuada: Constante, ascendente. Descendente, sinusoidal.	
Relación I : E	1 : 1,5 a 1 : 2 En función de FR, VT y flujo.	
TI (tiempo inspiratorio)	0,3 a 0,5 Prolongarlo en patología restrictiva.	
TE (tiempo espiratorio)	En relación con TI y FR Aumentarlo en patología obstructiva y para favorecer flujo pulmonar (disminuir FR).	
PMVA (presión media de la vía aérea) PIP (presión inspiratoria pico) Meseta o plateau PEEP (presión positiva al final de la espiración)	< 15 cmH ₂ O 20-30 cmH ₂ O 5 a 10 cmH ₂ O Aumentarla en patología restrictiva. Para favorecer distribución de gas insp. En caso de hipoxemia.	
Vigilar circuito (humidificación, conexión, etc.). Establecer alarmas de mínimo y máximo para: volúmenes y frecuencia (según tipo de respirador).		

RCP avanzada en pediatría

- Soporte circulatorio

Masaje cardíaco

-30/2, sincronizada (2 personas).

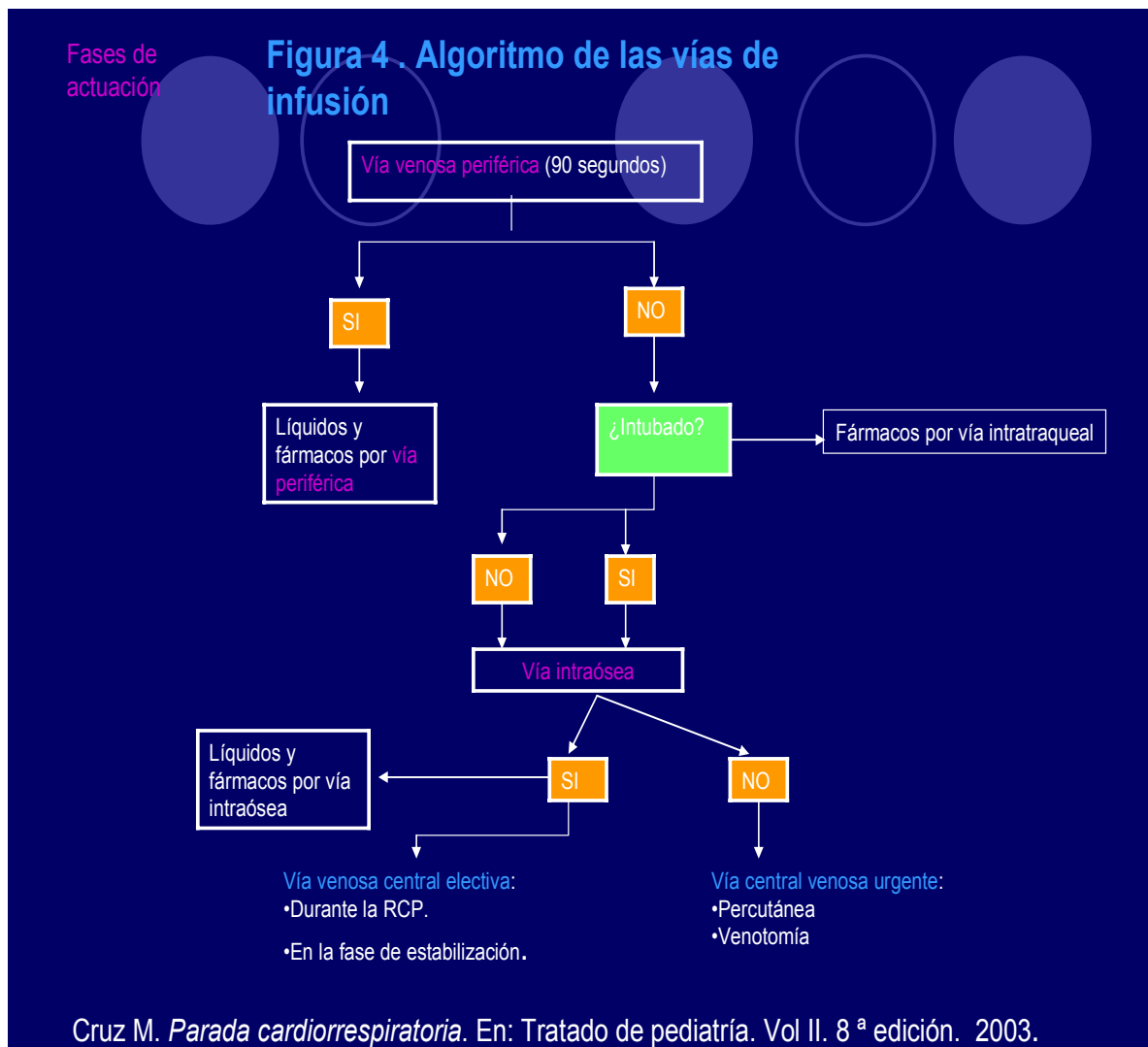
-contraindicados cardio-compresor mecánico o compresión y descompresión activa (ACD).

Control de la eficacia de las maniobras (Fig.)

- Palpación de pulso
- Tensión arterial por oscilometría (o intravascular)
- Pulsioximetría

1. Vías de infusión, líquidos y fármacos

Figura 4 . Algoritmo de las vías de infusión.



2. Líquidos

1. Volúmenes de carga 20 ml/kg.
2. Sol. cristaloides (RL o SS) de elección.
3. No existe beneficio en empleo de coloides al inicio de RCP.
4. Datos insuficientes en pro o contra de Sol. Hipertónica en shock con lesión cerebral o hipovolemia.

Table 4. Medications for Pediatric Resuscitation and Arrhythmias.

Medication	Dose	Remarks
Adenosine	0.1 mg/kg (maximum 6 mg) Repeat: 0.2 mg/kg (max 12 mg).	Monitor ECG. Rapid IV/IO bolus.
Amiodarone	5 mg/kg IV/IO; repeat up to 15 mg/kg. Max: 300 mg	Monitor ECG and blood pressure. Adjust adm. rate to urgency. Use caution when administering with other drugs that prolong QT.
Atropine	0.02 mg/kg IV, IO 0.03 mg/kg ET, Repeat once if needed. Minimum dose: 0.1 mg Max. single dose: Child 0.5 mg Adolescent 1 mg	
Calcium chloride (10%)	20 mg/kg IV/IO (0.2 mL/kg)	Slowly Adult dose: 5-10 mL
Epinephrine	0.01 mg/kg (0.1 mL/kg 1/10.000) IV/IO 0.1 mg/kg (0.1 mL/kg 1/1000). ET Max dose: 1 mg/kg IV/IO; 10 mg ET.	May repeat q 3-5 min.
Glucose	0.5-1 g/kg iv/io	D10W: 5-10 mL/kg D25W: 2-4 mL/kg D50W: 1-2 mL/kg
Lidocaine	Bolus: 1 mg/kg IV/IO Max. Dose: 100 mg Infusion: 20-50 µg/kg per minute ET : 2-3 mg	
Magnesium sulfate	25-50 mg/kg IV/IO over 10-20 min; faster in torsades Max. Dose: 2g	
Naloxone	< 5 y or ≤20 kg: 0.1 mg/kg IV/IO/ET ≥5 y or > 20 kg: 2 mg IV/IO/ET	Use lower doses to reverse respiratory depression associated with therapeutic opioid use (1-15 µg/kg)
Procainamide	15 mg/kg IV/IO over 30-60 min Adult dose: 20 mg/min IV infusion up to total maximum dose 17 mg/kg	Monitor ECG and blood pressure. Use caution when administering with other drugs that prolong QT.
Sodium bicarbonate	1 mEq/kg per dose iv/io slowly	After adequate ventilation.

DIAGNÓSTICO DE ARRITMIAS

Monitorizar ECG

Objetivos:

- Clasificar el ritmo y pautar tratamiento farmacológico y/o eléctrico.
- No perder tiempo.

Figura 5. PALS Pulseless Arrest Algorithm.

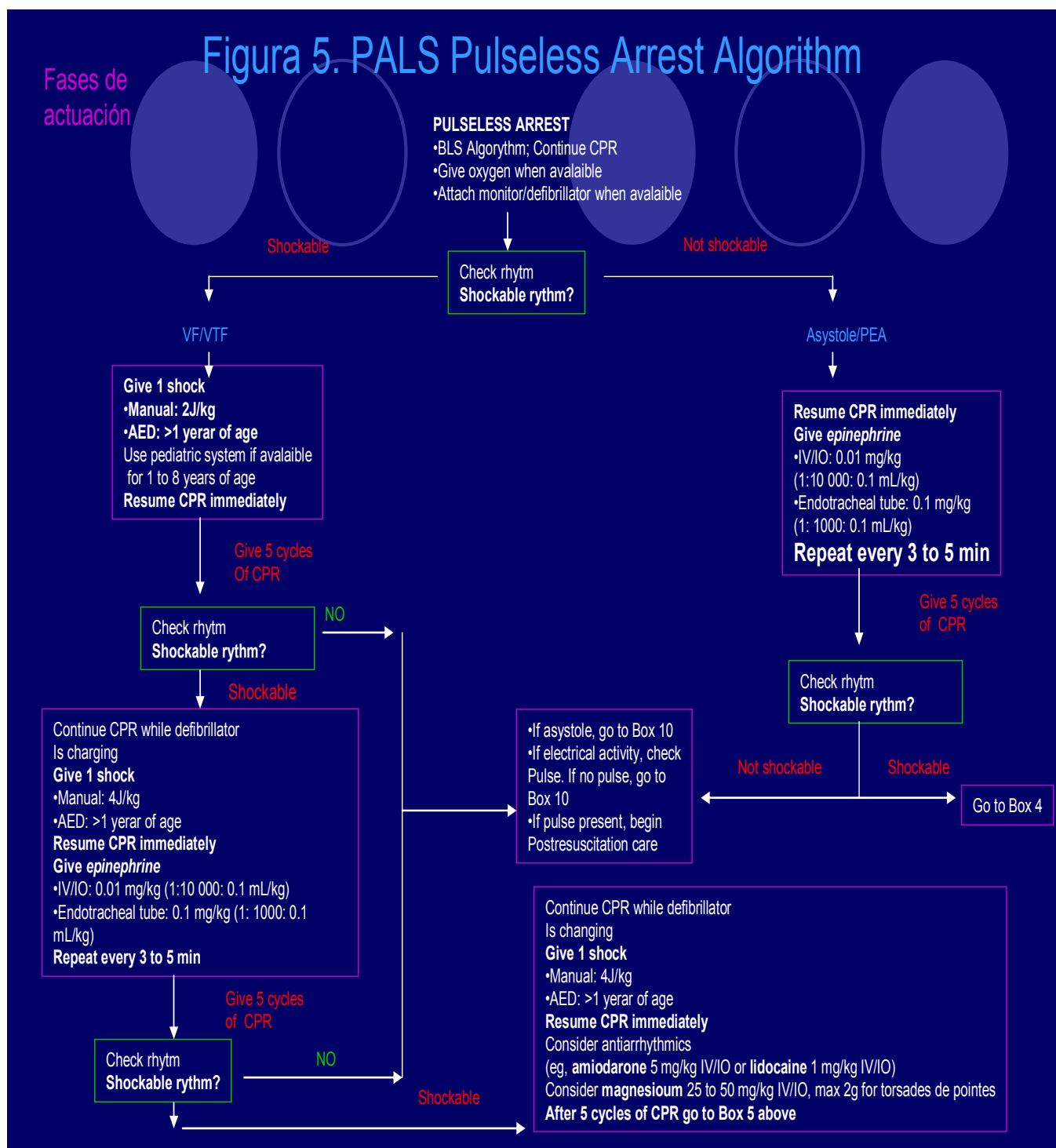


Tabla 5. Técnica de desfibrilación.

MATERIAL
<ul style="list-style-type: none">• Palas grandes (8 a 10 cm de diámetro) en niños.• Palas pequeñas (4,5 cm de diámetro) en lactantes.
TÉCNICA
<ul style="list-style-type: none">• Lubricar las palas del desfibrilador con pasta conductora o compresas empapadas en suero salino, evitando que contacten entre sí.• Poner el mando en asincrónico.• Cargar el desfibrilador a 2-4 j/kg.• Colocar las palas presionando contra el tórax:<ul style="list-style-type: none">- Una infraclavicular derecha.- Otra en ápex.• Avisar a todo el personal que se separe del paciente y comprobar de nuevo que persiste la fibrilación o taquicardia ventricular.• Apretar simultáneamente los botones de ambas palas.• Comprobar que se ha producido la descarga (movimiento esquelético, línea isoeletrica).• Comprobar si se ha modificado el ritmo en el ECG y si el niño ha recuperado el pulso.

FARMACOS ANTIARRÍTMICOS

Indicación: FV y TV sin pulso, refractarias al tratamiento eléctrico (Tabla 5).

De elección: Amiodarona e.v / i.o.

Si persiste FV, Lidocaína e.v / i.o.

MARCAPASOS

Indicaciones: Enfermedad del seno o Bloqueo AV completo refractario a tratamiento farmacológico, especialmente asociados a cardiopatía congénita o adquirida.

Figura 6: PALS Bradycardia Algorithm.

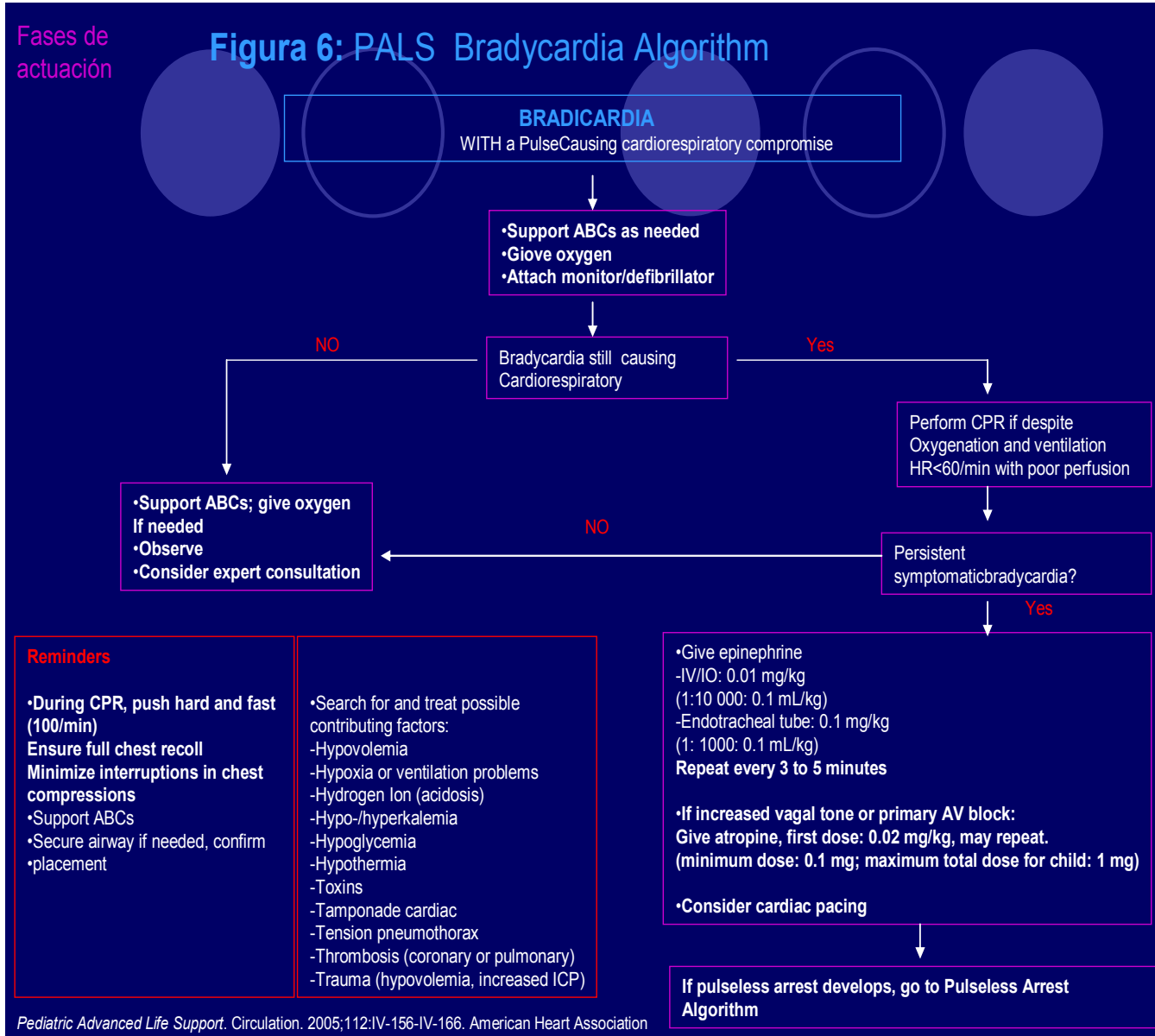
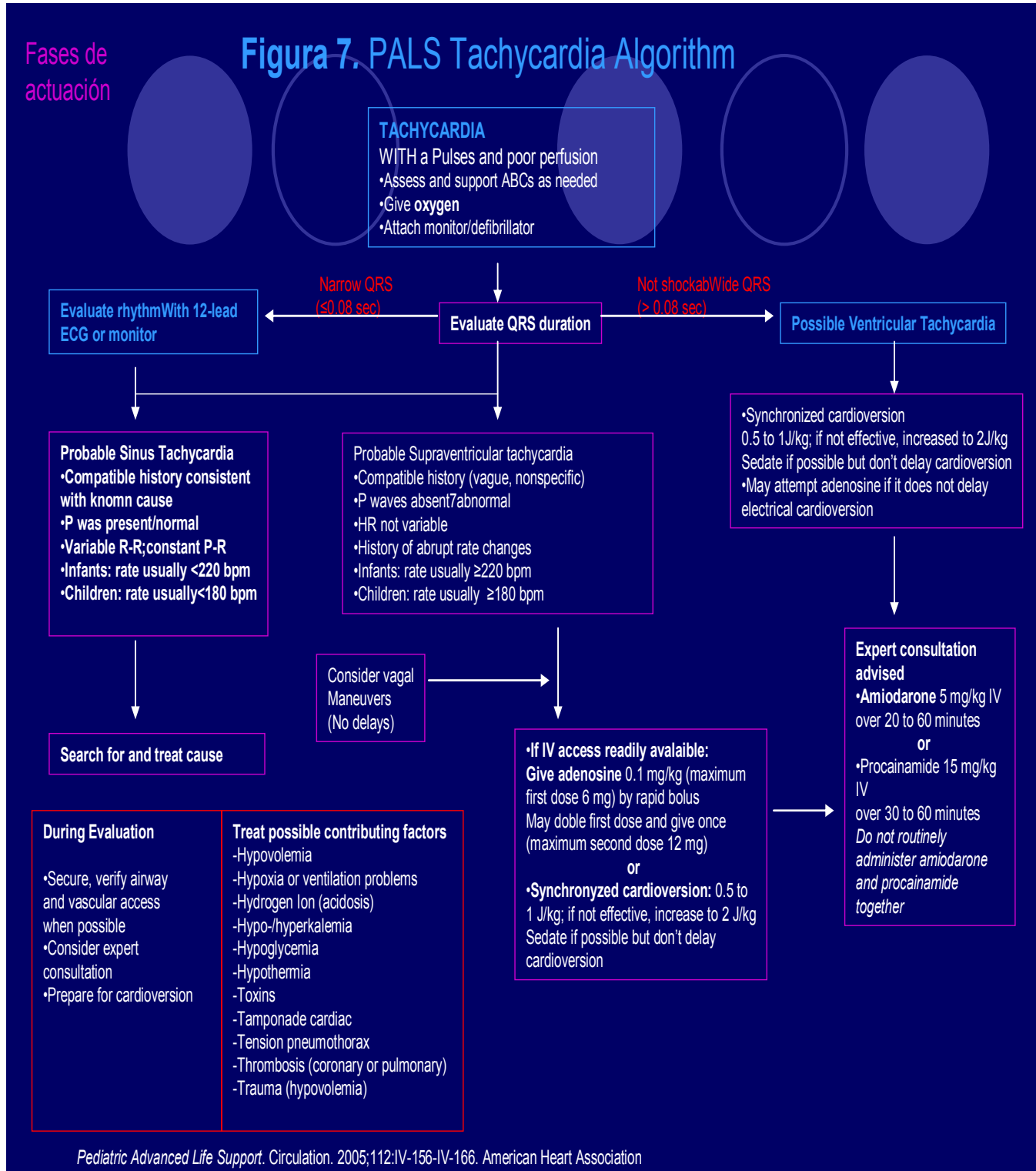


Figura 7. PALS Tachycardia Algorithm.



ALTERNATIVAS DE DECISIÓN

A. Estabilización post-RCP

B. Traslado inter-hospitalario

A. Estabilización post-RCP

Objetivos

1. Protección cerebral.
2. Evitar lesión secundaria de órganos.
3. Diagnóstico y tratamiento de la causa de la enfermedad.
4. Preparación del paciente para traslado a centro especializado.

Instrumentación y mediciones clínicas

1. Aparato respiratorio.

- Aporte continuo de O₂ : pulsioximetría.
- Intubación y ventilación mecánica; verificar posición, sellado y seguridad TET.
- Gases arteriales, ajustes de parámetros ventilatorios. gases sanguíneos / CO₂ espirado (capnografía).
- Valorar sedo-analgesia y relajación neuro-muscular.
- Monitor de CO₂ espirado.
- Sonda gástrica.

2. Aparato cardiovascular.

- ECG continuo, tensión arterial (invasiva si posible) y SaO₂.
- Diuresis horaria.
- Rx tórax (TET, silueta cardíaca e imagen pulmonar).

Tabla 6 : Fármacos empleados para mantenimiento del gasto cardíaco y estabilización postresucitación.

Medication	Dose Range	Comment
Inamrinone	0.75-1 mg/kg IV/IO over 5 min; may repeat X 2; then 2-20 µg/kg/min	Inodilator
Dobutamine	2-20 µg/kg/min IV/IO	Inotrop; vasodilator
Dopamine	2-20 µg/kg/min IV/IO	Inotrope; chronotrope; renal and splanchnic vasodilator in low doses; pressor in high doses
Epinephrine	0.1-1 µg/kg/min IV/IO	Inotrope; chronotrope; vasodilator in low doses; pressor in high doses
Milrinone	50-75 µg/kg/min IV/IO over 10-60 min then 0.5-0.75 µg/kg/min	Inodilator
Norepinephrine	0.1-2 µg/kg/min	Inotrope; vasopressor
Sodium nitroprusside	1-8 µg/kg/min	Vasodilator; prepare only in D5W

3. Sistema neurológico.

- No hiperventilar de rutina.
- Si coma tras RCP, considerar enfriamiento del paciente entre 32° y 34° C.
- Valorar sedación y relajación NM.
- Monitorización de T^a corporal y tratar fiebre.
- Tratar convulsiones

4. Sistema renal.

- Oliguria (< 1mL/kg/h en niños o < 30 mL/h en adolescentes).
- Evitar fármacos nefrotóxicos.

B. Traslado inter-hospitalario.

1. Transporte primario (desde el lugar donde se ha producido la emergencia).
 2. Transporte secundario (o interhospitalario): traslado desde un centro (emisor) a otro (receptor, con > potencial terapéutico y diagnóstico).
- Concepto de *Transporte del niño críticamente enfermo o TSNCE*.

Definición de objetivos generales

1. Eficacia
 - Filosofía de actuación.
 - Equipo humano con formación académica y práctica
 - Material asistencial y de transporte adecuados.
2. Efectividad
 - Transporte eficaz con un manejo correcto y coordinado, en las fases previa y posterior al transporte.
3. Eficiencia
 - Organización y gestión de recursos.

Logística del traslado hospitalario

a/ Equipo asistencial: 1 Médico + 1 Enfermera + 1 Auxiliar sanitario (conductor)

b/ Material de transporte

1. Vehículos.
2. Medicación y otro material de soporte asistencial.
3. Aparataje.
4. Medidas de estabilización elemental en el transporte.

1. Vehículos: ambulancia terrestre, helicóptero o avión medicalizados.

- a. Impacto del medio de transporte
 - Variables fisiológicas, PaO₂ (en función de altura), estado hemodinámico y PIC.
 - Lesiones.
 - Acúmulos de aire fisiológicos.
 - Confort del paciente y del equipo asistencial.
 - Funcionamiento de dispositivos de monitorización y tratamiento.
- b. Disponibilidad material y financiera.
- c. Distancias y vías de comunicación.
- d. Situación del tráfico terrestre y aéreo.
- e. Posibilidad de acceso terrestre y aéreo.
- f. Climatología y hora del día.
- g. Diagnóstico principal y situación fisiológica del paciente.

2. Medicación y otro material de soporte asistencial.

- 2.1. Listado de medicación.
- 2.2. Material fungible o no.

3. Aparataje

- Camilla, incubadora de transporte (con respirador neonatal)
- Colchón de vacío.
- Monitor multiparamétrico: ECG, FC, FR, PA no invasiva, pulsioximetría, PA invasiva y capnografía.
- Analizador portátil de parámetros sanguíneos.
- Monito-desfibrilador con palas pediátricas.
- Respirador versátil.
- Bombas de infusión continuas.

4. Medidas de estabilización elemental en el transporte.

- a. Monitorización multi-paramétrica.
- b. Valoración del paciente: examen clínico y repaso de exámenes complementarios.
- c. Revisión Rx de tórax y gasometría en paciente en ventilación mecánica.
- d. Inmovilización básica.
- e. Limpieza y asepsia.
- f. Soporte fisiológico básico: *Aporte de O₂ suplementario, acceso vascular, aporte de agua, electrolitos y glucosa, descompresión gástrica, control de diuresis, soporte normotérmico, sedación y analgesia, profilaxis de hemorragia digestiva alta.*