

HAGA SU DIAGNOSTICO

Dres. José Alonso, Alberto Sciegata, Horacio Faella, José Pibernus, Luis Jmelnisky

CASO CLINICO

Paciente de 5 meses, recién nacido de término con peso adecuado para la edad gestacional, embarazo controlado y sin antecedentes perinatólogicos de importancia. Cianosis leve y progresiva desde el nacimiento que aumenta a partir de los 2 meses de vida y que empeora con la alimentación y el llanto. Al examen físico presenta: peso y talla acordes a la edad, acrocianosis, soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar. Se realiza Rx de tórax que muestra arco medio cóncavo y corazón en forma de zueco (hipertrofia de ventrículo derecho).

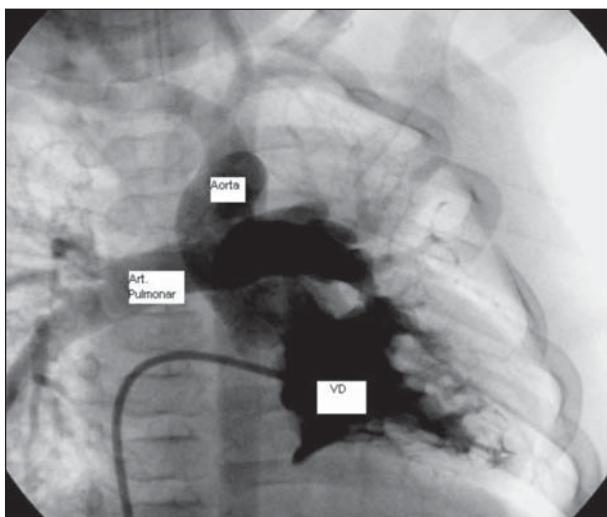


Figura 1

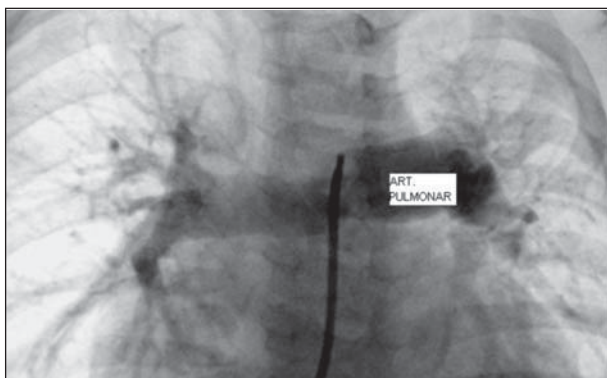


Figura 2

Se realiza cateterismo derecho por vena femoral. Figuras 1 y 2.

Luego se realiza cateterismo izquierdo retrógrado (por arteria femoral). Figura 3 (aortograma) y Figura 4.

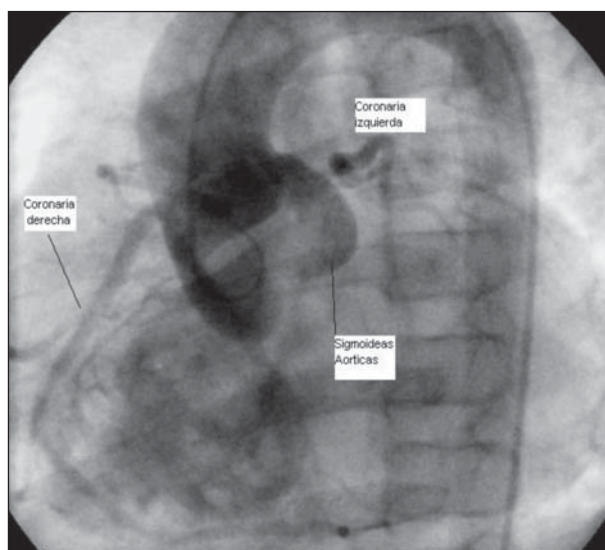


Figura 3

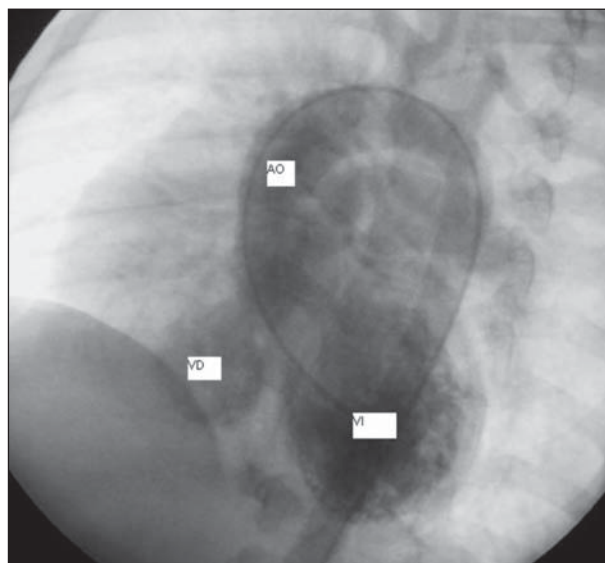


Figura 4

Servicio de Hemodinamia.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

TETRALOGIA DE FALLOT

Las cardiopatías congénitas se clasifican en:

- Acianóticas
- Cianóticas

Dentro de las cianóticas, en:

- * Flujo pulmonar disminuído
 - Tetralogía de Fallot
 - Artesia Pulmonar con CIV
 - Atresia pulmonar con septum intacto
 - Atresia Tricuspídea
 - Anomalía de Ebstein
- * Flujo pulmonar aumentado
 - Tronco arterioso
 - Transposición de los grandes vasos
 - Anomalía total del retorno venoso pulmonar

La Tetralogía de Fallot es la Cardiopatía Congénita Cianótica más frecuente, 3 – 6 cada 1000 RN. La distribución por sexos es casi igual o con leve preponderancia masculina y una recurrencia familiar entre el 3 y 4,2% dependiendo de si es un hermano o el padre el afectado.

La alteración morfológica fundamental es la Comunicación Interventricular con desviación anterior del Septum. Ello provoca: estenosis pulmonar, hipertrofia de ventrículo derecho y aorta acalalgante. Cuando se asocia comunicación interauricular o foramen oval permeable (58 % de los casos), se conoce como Pentalogía de Fallot.

Otros hallazgos morfológicos son: arco aórtico derecho (25 %), anomalías coronarias (4 %), descendente anterior de la coronaria derecha, coronaria única, coronarias conales, circulación colateral. Más raramente se asocia a otras comunicaciones interventriculares, atresia pulmonar, canal auriculoventricular y anomalías venosas (persistencia de vena cava izquierda, anomalía del retorno venoso pulmonar e interrupción de la vena cava inferior).

FISIOPATOLOGIA

La magnitud del cortocircuito depende de la severidad de la estenosis pulmonar, si es leve el cortocircuito predominante es de izquierda a derecha y llegando a severa es predominante de derecha a izquierda. El gasto cardíaco es normal o ligeramente aumentado.

MANIFESTACIONES CLINICAS

- Hipoxia y cianosis progresivas a partir de los 2 meses de edad en los casos típicos. La disminución de las resistencias periféricas potencian el cortocircuito de derecha a izquierda (ejercicio, crisis de cianosis, acidosis metabólica).
- Crisis de cianosis: son por espasmo infundibular. Lactantes: generalmente matinales con el llanto y la alimentación, en niños mayores con el ejercicio (posición en cuclillas).
- Auscultación: R 2 normal, disminuído o aumentado, R 2 desdoblado en el Fallot rosado, click pulmonar (por estenosis de la válvula pulmonar o dilatación de la raíz aórtica), soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar (si es corto y suave, corresponde a estenosis severa).
- Soplo diastólico cuando existe agenesia de sigmoideas pulmonares.

DIAGNOSTICO

- Laboratorio
 - Alteraciones Hematológicas: anemia por deficiencia de hierro, hiperviscosidad (Hematocrito > 60 %), alteraciones de la coagulación con Hematocrito > 65 %.
- Radiología de tórax: arco medio pulmonar excavado, disminución del flujo pulmonar, hipertrofia de ventrículo derecho, arco aórtico derecho.
- Electrocardiograma: desviación del eje QRS a la derecha, hipertrofia del ventrículo derecho, transición de V1 a V2 brusca, R en V1 y r S en V2, ondas T altas y picudas, latidos ectópicos (en general en niños de más de 8-9 años y en mayores de 16 años sin operar).
- Ecocardiograma: da el diagnóstico de certeza.

- Cateterismo Cardíaco: demostración angiográfica del tamaño de las arterias pulmonares, anomalías coronarias, igual presión en ambos ventrículos, presión baja en la arteria pulmonar.
 - Pacientes con paliación previa: distorsión de las ramas pulmonares, colaterales aorto-pulmonares.

TRATAMIENTO

- Crisis de cianosis. Tratamiento médico:
 - Oxígeno
 - Drogas:
 - * Bicarbonato: 1 – 2 meq/ kg.
 - * Propanolol: 0.15 – 0.25 mg/kg/dosis EV lento.
Se puede repetir la dosis a los 15 min.
 - * Fenilefrina: 1 – 2 mg/kg/dosis EV.
Se puede repetir a los 5 min.
Infusión continua. 0.4 – 0.5 ug/kg/min.
- Cirugía Paliativa
 - Anastomosis sistémico pulmonar
- Cirugía Correctora
 - Cierre de CIV
 - Desobstrucción del TSVD
 - Reparación de Estenosis de Ramas

LECTURA RECOMENDADA

- Perloff Joseph K. Cardiopatías congénitas. 3ª Ed. Editorial Panamericana. 1988.
- Park Myung K y Guntheroth Warren G. El electrocardiograma pediátrico. 3ª Ed. Editorial Mosby. Madrid. 1992.
- Kreutzer Eduardo A. Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil. Ediciones Doyma Argentina S A. 1993.
- Kirks Donald R. Diagnóstico por imagen en Pediatría. Ediciones Doyma S.A. Madrid. 1984.
- Moss Arthur J. and Adams Forrest H. Heart disease in infants, children and adolescents. 4th Ed. Williams & Wilkins. 1989.