

---

## CASO CLÍNICO

---

### *Tetralogía de Fallot en paciente con síndrome de Down, a propósito de un caso*

*Tetralogy of Fallot in a patient with Down syndrome, a case report*

**Drs.: Javier Roca Rucabado\*, Ariel Maydana Parra\***

#### Resumen

Presentamos el caso clínico de un paciente atendido en el Hospital “Roberto Galindo Terán”, que corresponde a Tetralogía de Fallot asociado con síndrome de Down confirmado por ecocardiografía.

#### Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2014; 53 (3): 125-8: Tetralogía de Fallot, Síndrome de Down.

#### Abstract

A case of a patient treated at the “Roberto Galindo Terán” Hospital, with Tetralogy of Fallot confirmed by echocardiography associated with Down syndrome.

#### Key words:

Rev Soc Bol Ped 2014; 53 (3): 125-8: Tetralogy of Fallot, Down syndrome.

#### Introducción

La Tetralogía de Fallot es la más frecuente de las cardiopatías complejas, entendiéndose por tales, aquellas que asocian más de una lesión. Fue descrita detalladamente por Fallot en 1888, aunque se conocía desde al menos 22 años antes de ser descrita.

Se trata de una cardiopatía conotruncal, es decir, perteneciente al grupo que se caracteriza por presentar defectos en los tractos de salida, y que engloba a otras como el tronco arterial común, la atresia pulmonar con comunicación interventricular y la doble salida del ventrículo derecho; estas tres patologías comparten rasgos comunes con la Tetralogía de Fallot.

#### Caso clínico

Paciente de sexo femenino de un año y cuatro meses de edad, procedente y residente de la ciudad de Cobija-Pando, producto de tercera gestación, parto eutócico hospitalario, llanto vigoroso al nacer, alimentación complementaria desde los 6 meses de edad, inmunizaciones completas; es admitido en nuestro servicio con cuadro clínico de aproximadamente 7 días de evolución, caracterizado por presentar tos productiva, secreción mucosa nasal en escasa cantidad, alzas térmicas no cuantificadas, medicada con amoxicilina, ambroxol y paracetamol; 24 horas previas a su ingreso presentó además signos de dificultad respiratoria, aleteo nasal, tiraje subcostal y cianosis peribucal y de lechos ungueales.

---

\* Médico pediatra. Hospital Cobija

**Correspondencia:** Dr. Javier Roca. Correo electrónico: mpantoja@acelerate.com

**Conflicto de intereses:** el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

**Artículo aceptado para su publicación el 4/11/14.**

El exámen físico de ingreso evidenció mal estado general, irritable, con dificultad respiratoria marcada, aleteo nasal, tiraje subcostal y xifoideo, FR 46x, FC 140x, febril (38.0°C), saturación de Oxígeno 92%; la auscultación pulmonar mostró presencia de roncus y estertores subcrepitantes bilaterales con disminución global del murmullo vesicular; en la auscultación del aparato cardiovascular encontramos soplo holosistólico III-IV/VI, más audible en borde esternal izquierdo; se constató un retraso del desarrollo psicomotor, sumándose los estigmas del Síndrome de Down.

Planteamos como diagnósticos de ingreso: bronconeumonía bilateral, síndrome de Down, cardiopatía congénita a descartar.

Se interna a la paciente en sala de pediatría, donde se medicó con tratamiento antibiótico en base a penicilina sódica, nebulizaciones, broncodilatadores y cuidados de la especialidad.

En los resultados de laboratorio encontramos una serie roja con hematocrito de 42%, hemoglobina 13.5 g/dl, en la serie blanca una leucocitosis de 13.000/mm<sup>3</sup>, a predominio de segmentados (73%), recuento plaquetario normal, PCR 24mg/dl.

La radiografía de tórax manifestó un infiltrado bilateral difuso, aumento de la trama broncovascular pulmonar y cardiomegalia; teniendo en cuenta el cuadro clínico y los hallazgos radiológicos se comienza tratamiento con furosemida y digoxina y se solicita interconsulta con cardiología.

El cardiólogo avaló nuestra sospecha diagnóstica de una cardiopatía congénita con repercusión hemodinámica e indicó ecocardiograma.

El estudio sonográfico del corazón mostró estenosis pulmonar, ventrículo derecho aumentado de volumen, septum interventricular con defecto en su base y cabalgamiento de la aorta; se añade el diagnóstico de Tetralogía de Fallot

La paciente permaneció internada en nuestro servicio durante 6 días, el tratamiento antibiótico resolvió la bronconeumonía; los demás complementos

como las nebulizaciones y cuidados de la especialidad fueron pilares importantes para el tratamiento de la enfermedad; con la furosemida y digoxina se mejoró la función cardiaca y la repercusión hemodinámica; se efectivizó seguimiento con trabajo social para el tratamiento definitivo de su patología cardiovascular en un hospital de tercer nivel en los días posteriores a su egreso.

## Discusión

La tetralogía de Fallot representa la cardiopatía congénita cianótica más frecuente, incluye cuatro lesiones estructurales: comunicación interventricular, estenosis pulmonar, cabalgamiento de aorta e hipertrofia ventricular.

En los últimos tiempos se llegó al acuerdo que los elementos fundamentales para el diagnóstico son la comunicación interventricular y estenosis pulmonar.

La prevalencia de las cardiopatías congénitas en la población general es del 0.8%; la Tetralogía de Fallot representa el 5-8% de todas las cardiopatías congénitas. Afecta aproximadamente a 1 de cada 8.500 nacidos vivos, con un ligero predominio de varones sobre mujeres.

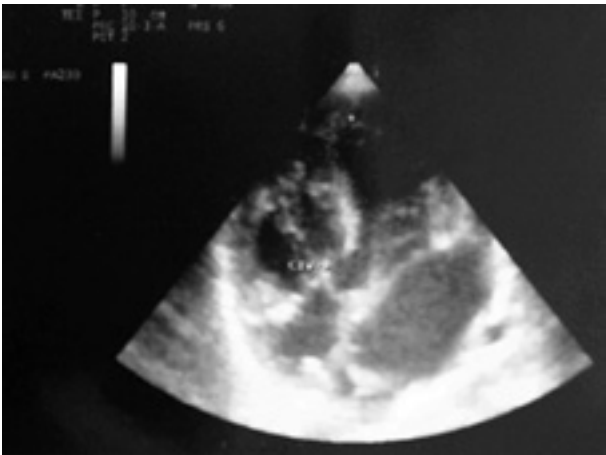
Los estigmas anatómicos característicos como señalamos anteriormente son:

- Estenosis pulmonar, lo más frecuente es que este afectado más de un nivel anatómico, subvalvular y el valvular.
- Comunicación interventricular es específicamente subaortica.
- Cabalgamiento aórtico, el cabalgamiento se produce porque el septo interventricular esta desviado hacia adelante y hacia la derecha.
- Hipertrofia ventricular derecha, secundaria a la estenosis pulmonar crónica.

Estos componentes juegan un rol importante en la hemodinamia del paciente; lo que marca en mayor



**Figura 1.- Infiltrado bilateral difuso, aumento de la trama broncovascular pulmonar, y cardiomegalia.**



**Figura 2.- Ecocardiografía que muestra comunicación interventricular**

medida la severidad del cuadro de Fallot no es el árbol pulmonar sino el tamaño del anillo y de la válvula pulmonar.

La comunicación interventricular es casi siempre grande y no restrictiva lo cual permite que se igualen las presiones en ambos ventrículos si coexiste con una obstrucción del flujo pulmonar importante, provocando un cortocircuito de sangre venosa hacia la aorta, llevando al incremento de la cianosis.

La aparición de los síntomas dependen de la estenosis pulmonar y de la comunicación interventricular; si la estenosis no es severa, la sangre del ventrículo izquierdo pasa al ventrículo derecho a

través de la comunicación interventricular, y de aquí a los pulmones a través del árbol pulmonar; la cantidad de sangre o carga hemodinámica puede ser abundante, lo cual nos daría signos clínicos de insuficiencia cardiaca, mencionando así al Fallot rosado a precianótico.

Si la estenosis pulmonar es severa, parte de la sangre no saturada del ventrículo derecho derivará hacia el ventrículo izquierdo y a la aorta a través de la comunicación interventricular, este hecho significativo provocará una cianosis mayor en estos casos mencionando así al Fallot cianótico.

Alrededor de 1/3 del total de pacientes con Tetralogía de Fallot presentan crisis hipoxémicas o anoxémicas; otro 1/3 presenta cianosis leve o asintomática; el resto, muy poca cianosis o acianosis que debe intensificarse de modo gradual al aumentar el grado de estenosis pulmonar.

Al examen físico del paciente se encuentra cianosis leve en labios y lechos ungueales, hipocratismo digital, pulsos y la presión arterial normales; es posible palpar el impulso ventricular derecho a lo largo del borde esternal izquierdo, encontramos un soplo sistólico eyectivo largo, intenso, áspero, localizado en base paraesternal izquierda, irradiado a cuello o axila, otros autores mencionan soplo en “barra”.

Los estudios complementarios de rutina a seguir según protocolo cardiológico vendrían a ser: telecardiograma (el tracto de salida ventricular derecho y un segmento del tronco de las arterias pulmonares son hipoplásicos, dando como resultado una concavidad en el borde izquierdo de la silueta cardiaca, apreciándose una imagen en zapato zueco); el electrocardiograma nos muestra una desviación hacia la derecha del eje eléctrico; el QRS se caracteriza por voltajes altos en las precordiales derecha con patrón Rs en V1 y paso brusco a Rs en V2 (hipertrofia ventricular derecha de tipo adaptación).

El ecocardiograma doppler a color es el método diagnóstico de elección, permitiendo evaluar la comunicación interventricular y su localización suba-

órtica, grado de cabalgamiento aórtico y el diagnóstico diferencial con otros tipos anatómicos, grado y la localización de la estenosis pulmonar, tamaño del anillo, del tronco y de las arterias pulmonares, anomalías asociadas y además evaluación de las complicaciones en los Fallot operados.

El cateterismo actualmente es excepcional y se limita a casos concretos en los que el estudio ecocardiográfico no brinda datos significativos, además es importante como estudio hemodinámico para confirmar la hipertrofia sistólica del ventrículo derecho, mediante medición de flujo.

La resonancia magnética constituye un método obligado en el seguimiento postoperatorio del Fallot a largo plazo, permitiendo valorar la función ventricular derecha, las regiones aneurismáticas y lesiones residuales y estructurales anatómicas poco accesibles por ecocardiografía.

Se mencionan en la literatura médica medidas paliativas como administración de hierro, transfusiones sanguíneas; la flexión de las piernas sobre el abdomen en casos de crisis de hipoxia comprimiría la aorta abdominal y mejorarían las crisis; oxígeno a requerimiento, morfina subcutánea o intramuscular, drogas como la fenilefrina (0.02mg/kg) o quetamina (2-3 mg/Kg); ellas aumentarían la resistencia vascu-

lar sistémica y por ende disminuirían el cortocircuito de derecha a izquierda.

La terapia quirúrgica es la condición ideal para tratar estos casos, llegando a reparar la obstrucción y cierre de la comunicación interventricular.

La mortalidad quirúrgica es baja, aproximadamente es del 5%; está indicada antes de los 6 meses de edad, dando como resultado una excelente condición funcional y hemodinámica.

El pronóstico de morbilidad hospitalaria actualmente es menos del 2%; el pronóstico a largo plazo del Fallot típico es favorable, teniendo una tasa de supervivencia global elevada.

## Referencias

1. Richard E. Robert M. Hal B. Cardiopatía congénita cianótica, cardiopatía con disminución del flujo pulmonar. Nelson. 7ª. ed. P.1524-9.
2. Alonso J. Nuñez P. Pérez de León J. Sanchez P. Villagra F. Gómez R. Complete atrioventricular canal and tetralogy of fallot: surgical management. Surg 1990;4:297-9.
3. Holfman JI. Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002;39:1890-900.
4. Anderson RH. Weinberg PM. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. Cardiology in the Young 2005;15:38-47.