

ANÁLISIS DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT EN PACIENTE ADULTO. CASO ESTUDIO DESDE SUS FUNDAMENTACIONES CIENTÍFICAS
(ANALYSIS OF TETRALOGY OF FALLOT IN ADULT PATIENT CASE STUDY FROM ITS SCIENTIFIC FOUNDATIONS)

Urbina, Karina

Médico Postgradista de Medicina Interna en Hospital Clínica San Francisco.
Universidad de Especialidades Espiritu Santo. Ecuador.
Correo: daykiluba@yahoo.es

Urbina, Cynthia

Médico General en Funciones Hospitalarias en Hospital Alfredo Noboa Montenegro. Ecuador
Correo: ucynthia94@yahoo.es

Martínez, Tania

Médico General en Funciones Hospitalarias en Hospital Alfredo Noboa Montenegro. Ecuador
Correo: tannymar@outlook.com

Campos, Lito

Médico Internista. Tutor Hospital Clínica San Francisco – Universidad de Especialidades Espiritu Santo. Docente Universidad de Guayaquil. Ecuador
Correo: litocamposmd@yahoo.com

Autor de correspondencia: Urbina, Karina. Correo: daykiluba@yahoo.es

Resumen

La Tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita que se caracteriza por la falta de oxigenación en la sangre, produciendo en la mayoría de los casos una pigmentación azul de la piel, razón por la que es llamada «enfermedad azul». Tiene cuatro malformaciones que le determinan; defecto septal ventricular, cabalgamiento de la aorta, obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho e hipertrofia ventricular derecha. La investigación que se presenta tiene como objetivo general: Analizar la Tetralogía de Fallot desde sus fundamentaciones científicas, en correspondencia al estudio de un caso en paciente adulto. La metodología se enmarca en un estudio de diseño de campo, con apoyo en revisión documental, tipo de estudio descriptivo - observacional con enfoque en reporte de caso. Los resultados arrojaron un diagnóstico de Tetralogía de Fallot en un paciente adulto que no ha recibido tratamiento oportuno. Se concluye que es necesario determinar un mecanismo o protocolo de seguimiento para cardiopatías congénitas que coadyuven en el aumento de la calidad de vida de los pacientes con este diagnóstico.

Palabras clave: Cardiopatía; Congénita; Tetralogía de Fallot; Adulto

Abstract

Tetralogy of Fallot is a congenital cardiopathy that is characterized by the lack of oxygenation in the blood, producing in most cases a blue pigmentation of the skin, which is why it is called "blue disease". It has four malformations that determine it; ventricular septal defect, aortic ballooning, right ventricular outflow tract obstruction, and right ventricular hypertrophy. The general objective of the research presented is to analyze Tetralogy of Fallot from its scientific foundations, in correspondence to the study of a case in an adult patient. The methodology is framed in a study of field design, with support in documentary review, type of descriptive-observational study with focus on case report. The results showed a diagnosis of Tetralogy of Fallot in an adult patient who has not received timely treatment. It is concluded that it is necessary to determine a follow-up mechanism or protocol for congenital cardiopathies that help increase the quality of life of patients with this diagnosis.

Keywords: Heart disease; Congenital; Tetralogy of Fallot; Adult

Introducción

Las cardiopatías congénitas son malformaciones estructurales del corazón y de los grandes vasos presentes, también es llamada enfermedad congénita cardíaca y se caracteriza por que está presente desde el nacimiento como consecuencia de alteraciones durante la organogénesis, existiendo alteración en el funcionamiento o la estructura del corazón (Quesada & Navarro, 2014). Dentro de las cardiopatías congénitas se encuentra la Tetralogía de Fallot.

La Tetralogía de Fallot, es una malformación congénita del corazón, también conocida por sus siglas en inglés (TOF), le debe su nombre primeramente a Étienne Louis Arthur Fallot, quien, a finales del siglo XIX, realizó una consensuada disertación de las cuatro características morfológicas básicas, de allí el nombre de «*tetra*», de la enfermedad azul o la «*malade bleue*». También se le atribuye a Maude Abbot por sus aportes de innumerables estudios sobre cardiopatías congénitas.

Los cuatro defectos del corazón que caracterizan a la TOF, afectando su estructura, hacen que este órgano irrigue sangre con una cantidad insuficiente de oxígeno hacia el resto del cuerpo. En general los niños que la padecen al nacer, tienen la piel azulada porque la sangre no transporta suficiente oxígeno, de allí el nombre de «enfermedad azul». En la mayoría de los casos la TOF se diagnostica en el primer año de vida, sin embargo, existen otros casos donde

es detectada en la adultez, dependiendo de la gravedad de los defectos y síntomas (MayoClinic, 2018).

Aunque la prevalencia varía a nivel mundial, en la mayoría de los casos es “(...) del 3,5% de los niños que nacen con cardiopatía congénita, lo que corresponde a un caso por cada 3.600 nacidos vivos o una tasa de 0,28 por cada 1.000 nacidos vivos” Alva, (2013, p. 88). En el 85% de los niños nacidos vivos con estas patologías sobrevivirán hasta la vida adulta, gracias a procedimientos terapéuticos quirúrgicos en la infancia. Representa la cardiopatía congénita cianógena más frecuente en el adulto, con una incidencia de 5,8 % al nacer, pero sólo el 6 % de los pacientes no operados viven hasta los 30 años de edad y el 3 % hasta los 40 años.

En el mismo contexto, la investigación que se presenta tienen como objetivo general: Analizar la Tetralogía de Fallot desde sus fundamentaciones científicas, en correspondencia al estudio de un caso en paciente adulto. Este caso posee dos particularidades destacadas, la sintomatología y la falta de tratamiento en el desarrollo de su vida, desde la infancia, lo que aumenta el riesgo en el paciente que se estudia.

El incremento del número de cardiopatías congénitas que llegan a la edad adulta demanda una cuidadosa consideración sobre las nuevas necesidades de salubridad que se están generando, el límite de la responsabilidad asistencial y las posibles soluciones. Para la (Organización Mundial de la Salud, 2017, p. 140), en el Ecuador en observaciones al reporte entre los años 2012-2016.

La creación de las dos agencias nacionales sobre regulación, control y vigilancia sanitaria y sobre la calidad de los servicios de salud ha reforzado el rol regulatorio de la autoridad sanitaria nacional. Se debe mejorar la promoción de hábitos saludables, el control de determinantes, el acceso a la educación y la medicina preventiva. Para ello, los servicios del primer nivel requerirán mejorar la calidad de su gestión y desempeño.

Asimismo existen evidencias que, de cada 300.000 nacidos vivos cada año, más de 2 mil niños nacen con cardiopatía en el Ecuador, de ellos el 75% necesitará cirugía correctiva a lo largo de su vida, y del 25% restante, la mitad no completará el mes de vida. A esto también se le suma una población que queda a la deriva por falta de cobertura. Los costos pueden ir desde USD 5.000, y llegar a los USD 100.000 si llega a ser necesario un traslado al exterior. En el sector público, estos montos los asume el Estado (El Comercio, 2018). En los casos de Tetralogía de Fallot, es necesario un seguimiento, ya que afecta considerablemente, el desarrollo del paciente, hasta la vida adulta.

Fundamentos Teóricos

La Tetralogía de Fallot fue la primera cardiopatía congénita cianogénica para la que se propone una intervención quirúrgica, en el año de 1944, esta cirugía en ese momento solo pudo ser paliativa, es decir, para mejorar la sintomatología, sin poder intervenir en la malformación. Es a partir de finales del año 1950, que se observan las primeras intervenciones quirúrgicas, donde se realizaron a través de una anastomosis por Blalock Taussig en Estados Unidos. Esta formaba parte de los primeros intentos reconstituyentes de la Tetralogía de Fallot.

Basicamente la TOF, consiste en el desplazamiento céfalo anterior del septum infundibular, ocasionando la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, Anderson & Marshall (2008). Posee cuatro características anatómicas fundamentales que la determinan, 1.- Defecto septal ventricular, 2.- Cabalgamiento de la aorta, 3.- Obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, y 4.- Hipertrofia ventricular derecha. La Fisiopatología de esta enfermedad consiste en el paso de sangre desaturada del ventrículo derecho al izquierdo, y a la aorta a través de la comunicación interventricular, lo cual provoca cianosis (Rodríguez, 2018). Además, en muchos casos se puede evidenciar retardo del crecimiento pondoestatural, dedos hipocráticos, taquicardia, hipocratismo digital, hipoxias críticas, convulsiones, edema cerebral, paro cardiorrespiratorio.

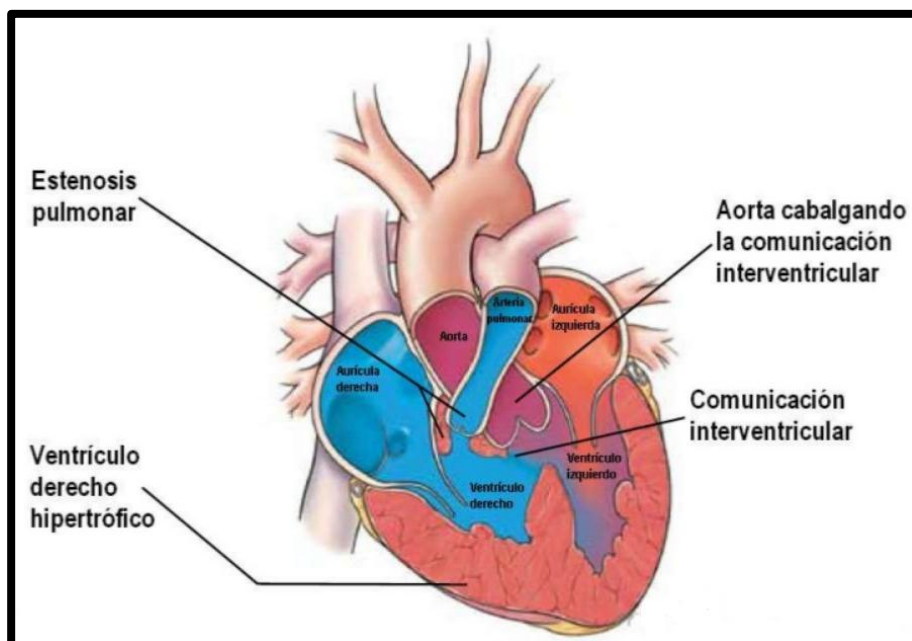


Figura 1. Corazón con Tetralogía de Fallot

Fuente: Adaptación propia (2020), a partir de (MayoClinic, 2018)

En relación a las causas, hasta ahora no existe precisión a este respecto. Sin embargo, estudios han resaltado la duplicación de ciertos cromosomas. Un caso particular es el síndrome de la duplicación 11q, en donde se evidencia repetición de la porción distal del brazo largo del cromosoma 11, lo cual ocasiona un desbalance cromosómico de los genes involucrados, en donde se presentan anomalías físicas, mentales o en algunas otras ocasiones se asocian al reordenamiento cromosómico en los progenitores (Torres, Rodríguez, & Monjagata, 2015).

Los investigadores (Alfonzo & Pérez, 2014, p.99) destacan la tipología de la TOF “Según el grado de estenosis pulmonar se distinguen tres variedades de gravedad crecientes”. 1.- *La Tetralogía de Fallot Rosada o Acianótica*, con estenosis ligera que no impide que exista cierto grado de cortocircuito de izquierda a derecha. 2.- *La Tetralogía de Fallot Clásica o Cianótica*, con flujo pulmonar reducido y cortocircuito importante de derecha a izquierda ventricular. 3.- *La tetralogía de Fallot Extrema o Pseudotruncus*, con atresia pulmonar y cianosis intensa, cuya circulación pulmonar se mantiene gracias a la circulación bronquial.

Los síntomas varían según el grado de obstrucción del flujo sanguíneo que va del ventrículo derecho a los pulmones. Algunos de ellos pueden ser; coloración o pigmentación azulada en la piel, causada por un bajo nivel de oxígeno en la sangre o cianosis, dificultad para respirar, pérdida del conocimiento, irritabilidad, llanto prolongado, soplo cardíaco (MayoClinic, 2018).

Metodología

El estudio que se presenta corresponde a una investigación de diseño de campo, con apoyo en revisión documental, tipo de estudio descriptivo - observacional con enfoque en reporte de caso, Para (Manterola, & Otzen, 2014, p. 638) el estudio de caso “Se trata entonces, de la observación y descripción de características de uno o de un grupo de sujetos que presentan un cuadro clínico, una enfermedad poco frecuente, una manifestación poco usual de una enfermedad”.

Por otro lado, como objetivo general se plantea: Analizar la Tetralogía de Fallot desde sus fundamentaciones científicas, en correspondencia al estudio de un caso en paciente adulto. Lo que conduce a realizar una interpretación médica del caso particular de un paciente en base a las fundamentaciones científicas de cardiopatía congénita de la Tetralogía de Fallot, previo a destacar algunas consideraciones teóricas y fundamentales de la enfermedad.

El universo a estudiar, corresponde a un paciente adulto, la técnica de recolección de la información parte de una investigación bibliográfica, científica y teórica, donde se tomaron en cuenta antecedentes históricos de la enfermedad, conceptos teóricos y caracterizaciones, así como estudios realizados en los últimos años y casos prácticos relacionados.

Análisis y discusión de resultados

Presentación del caso

Paciente masculino, de 32ª de edad, ingresa a consulta por disnea de moderados esfuerzos, dificultad para respirar, teniendo contacto con familiares directos con diagnóstico de COVID-19, también presenta distensión abdominal. Antecedentes de cardiopatía congénita desde la niñez sin recibir tratamiento, acude con cuadro clínico de dos meses de evolución caracterizado por distensión abdominal generalizada sin causa aparente y disnea de moderados esfuerzos.

Examen físico

Cardiopulmonar: Murmullo vesicular disminuido en campo pulmonar derecho con presencia de soplo holosistólico en mesocardio irradiado hacia todos los focos cardiacos de intensidad III/VI. Abdomen globuloso, suave, depresible, no doloroso a la palpación superficial y profunda.

Exámenes Complementarios

TAC de Tórax Simple

Tenues opacidades en vidrio deslustrado, en parches, distribuidos en lóbulo inferior derecho y llingulas, con patrón inespecífico, por el contexto de la epidemia, se debe considerar probabilidad de neumonía por coronavirus en fase involutiva, engrosamiento subpleural bilateral posterior, leve derrame pleural derecho, corazón de gran tamaño, probablemente cardiopatía congénita, incremento de diámetro de arteria pulmonar principal (32mm), tráquea central y permeable, esófago sin signos evidentes de patología, no hay evidencia de adenomegalias hiliares, mediastinales o axilares, estructuras óseas y musculares de la pared torácica no muestran datos de patología.

Eco Doppler renal

Vena porta permeable sin trombosis, calibre normal, cambio de diámetro dentro del ciclo respiratorio, mide 11 mm de diámetro, velocidad de flujo 25 cm /segundos. Vena esplénica de calibre normal, mide 5 mm, flujo conservado, permeable, sin trombosis. Venas suprahepáticas permeables, sin trombosis, calibre dentro de los límites normales, flujos conservados trifásicos. Vena cava inferior, calibre mide 2.2 cm, flujo conservado, permeable, sin trombosis, no se observaron dilataciones portosistémicas. Arteria hepática con índices de resistencia dentro de los límites normales. Arteria mesentérica superior con onda de morfología conservada con velocidad normal.

ECO abdominal total

Se realiza cuantificación de líquido a nivel de cavidad abdominal en donde se evidencia líquido libre aproximadamente 900 ml sin tabiques ni septos.

Ecocardiograma

Las mediciones Ao 34mm, AoA 36 mm, VD Basal 46, TIVd 11mm, PPd 11 mm, DTDVI 42, DTSVI 25, FE 72, TAPSE 27 mm. 2D/MM: CIV amplio/Ao que cabalga < 50% Estenosis pulmonar infundibular. *Tamaño y forma de cavidades cardiacas*: VD dilatado en su porción de entrada. Hipertrofia de pared libre de VD. *Contractilidad global y segmentada del VI*: contractilidad biventricular conservada. *Masa miocárdica*: hipertrofia de pared libre. *Aparatos valvulares*: de apariencia normal, no se visualiza el plano valvular pulmonar. *Trombos y masas*: no trombos, no vegetaciones

Ecocardiograma Doppler y Color

Flujo aórtico con gran turbulencia, no gradiente patológico transvalvular, escape ligero. Gran shunt bidireccional con predominio de izquierda a derecha a la salida de la aorta con grado pico de comunicación interventricular de 90 mmHg. Flujo mitral con patrón de relajación diastólico normal, turbulencia sistólica ligera. Flujo tricuspídeo con regurgitación de ligera a moderada hacia el septum interauricular, no gradiente patológico. PSAP 75 mmHg. Flujo pulmonar turbulento, no gradiente patológico, escape ligero. Con diagnóstico de comunicación interventricular infundíbulo al tracto de salida aórtico, grande con repercusión hemodinámica, comunicación interauricular *ostium secundum* (fo) con criterios de corrección quirúrgica.

Análisis diagnóstico

1. Paciente con Tetralogía de Fallot
2. Estudio negativo por infección de SARS-COV2

Discusión

Como se describió con anterioridad, los avances en el diagnóstico y tratamiento de la cardiopatía congénita como la Tetralogía de Fallot ha cambiado el patrón de sobrevivencia. Se observa con frecuencia casos, como del paciente adulto en estudio, donde no fueron corregidas las anomalías debidamente en la infancia, en otros casos no se realizaron intervenciones para corregirla, y tal como este paciente que no tuvo seguimiento, ni tratamiento en el transcurso de su desarrollo y de su vida.

En este caso, el paciente presenta el padecimiento de una Tetralogía de Fallot rosada o acinótica. Cuando pequeño presentó cianosis o crisis de falta de aire, llegando a sufrir desmayos y pérdida de conciencia, lo cual es muy probable que corresponde a las crisis hipoxémicas, características de este tipo de malformación congénita. Luego en la adolescencia y adultez sucedían con menos frecuencia o no se presentaban, tal como explican las fundamentaciones científicas de esta enfermedad.

Aun cuando los diversos estudios científicos y la práctica indican que solo el 6% de los pacientes que nacen con cardiopatía congénita y no son operados viven hasta los 30 años y el 3% hasta los 40 años de edad. En este caso particular, el paciente objeto de estudio, se encuentra en la línea del margen de ambas edades, lo que pone en perspectiva la intervención quirúrgica y tratamiento para mejorar su calidad de vida.

Actualmente la reparación quirúrgica primaria de la Tetralogía de Fallot es la técnica estándar de tratamiento y es aplicada de manera segura en todos los grupos de edad, incluidos los adultos. Los centros médicos de países desarrollados realizan corrección total con tasas de mortalidad bajas, mientras que las tasas de mortalidad de países en vías de desarrollo son más altas 6,9-15, 3% (Cano, Cuenca, Moreno, Castillo, Ruiz, Conejo, Picazo, De Mora, & Zabala, 2016).

Conclusiones

La tetralogía de Fallot es una patología compleja, y muy frecuente en los adultos. Los estándares de prolongación de la vida a través de la cirugía, ha logrado un cambio significativo en el tiempo, tanto en el pronóstico como en la calidad de vida de los pacientes. El seguimiento

a largo plazo permite conocer y corregir a tiempo las lesiones residuales, incluidos la disminución del riesgo de muerte.

Por ello, sería necesario discurrir sobre los mecanismos o protocolos de seguimiento para cardiopatías congénitas como la Tetralogía de Fallot, que coadyuven en el aumento de la calidad de vida de los pacientes con este diagnóstico, tanto a mediano como a largo plazo.

Finalmente, los autores declaramos que esta investigación se encuentra enmarcada dentro de los Principios Éticos de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial. Asimismo, se han seguido los protocolos del centro de trabajo sobre la publicación de investigación en pacientes.

Referencias Bibliográficas

- Anderson R, & Marshall, J. (18 de diciembre de 2008). The anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. *Cardiol Young*, 3, 12-21. [On line] <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19094375/> [Consulta: 2020, julio 15].
- Alfonzo, J., & Pérez, M. (2014). Tetralogía de Fallot en el paciente adulto. A propósito de un caso. *Revista Médica Electrónica - Scielo*, 36(1), 93-102. [On line] http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242014000100010. [Consulta: 2020, junio 25].
- Alva, C. (2013). Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana de Cardiología - SCIELO*, 24(2), 87-93 [On line]. http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0188-2198201300020 [Consulta: 2020, agosto 29].
- Cano, M., Cuenca, V., Moreno, J., Castillo, R., Ruiz, E., Conejo, L., Picazo, B., De Mora, M., & Zabala, J. (2016). Resultados y complicaciones postoperatorias en la corrección completa de la tetralogía de fallot. *Cardiocre - Redalyc*, 51(2), 66-70. [On line]. <https://www.redalyc.org/pdf/2770/277047650006.pdf>. [Consulta: 2020, julio 19].
- El Comercio. (7 de octubre de 2018). 2 mil niños nacen con cardiopatía cada año en el Ecuador. [On line]. <https://www.elcomercio.com/actualidad/ninos-nacen-cardiopatia-ecuador-salud.html> [Consulta: 2020, julio 10].
- Manterola, C., & Otzen, T. (2014). Estudios Observacionales. Los Diseños Utilizados con Mayor Frecuencia en Investigación Clínica. *International Journal of Morphology*, 32(2), 634-645. [On line]. https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-95022014000200042 [Consulta: 2020, julio 19].

MayoClinic. (21 de septiembre de 2018). [On line].<https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/tetralogy-of-fallot/symptoms-causes/syc-20353477> [Consulta: 2020, julio 19].

Organización Mundial de la Salud. (2017). Salud en las Américas. Resumen panorama general y perfiles de país. Washintong DC: OMS y OPS. [On line]. <https://www.paho.org/salud-en-las-americas-2017/wpcontent/uploads/2017/09/Print-Version-Spanish.pdf>. [Consulta: 2020, agosto 10].

Quesada, T., & Navarro, M. (2014). Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. Revista Acta Médica del Centro, 8(3). [On line]. <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/165>. [Consulta: 2020, julio 19].

Rodríguez, A. (2018). Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. Revista Médica Electrónica, 4(40). [On line].<http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2479/3971> [Consulta: 2020, agosto 9].

Torres, E., Rodríguez, S., & Monjagata, N. (2015). Tetralogía de Fallot asociada a duplicación distal del brazo largo del cromosoma 11. Memorias del Instituto de Investigaciones en Ciencias de la Salud - Scielo, 13(1), 83-87. [On line]. http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1812-95282015000100012&lng=en&nrm=iso&tlng=es. [Consulta: 2020, julio 10].