

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para mujeres y hombres
"Año de la Lucha contra la Corrupción y la Impunidad"



RESOLUCION DIRECTORAL

San Borja, 18 FEB. 2019

VISTO:

El Expediente N° 19-003428-002 sobre la aprobación de la "Guía de Práctica Clínica de Tretalogía de Fallot", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, y;

CONSIDERANDO:

Que, el Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja es un órgano desconcentrado especializado del Ministerio de Salud - MINSA, que según Manual de Operaciones, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, tiene como misión brindar atención altamente especializada en cirugía neonatal compleja, cardiología y cirugía cardiovascular, neurocirugía, atención integral al paciente quemado y trasplante de médula ósea y, simultáneamente realiza investigación y docencia, proponiendo el marco normativo de la atención sanitaria compleja a nivel nacional;

Que, el artículo I y artículo II de la Ley General de Salud – Ley N° 26842 prescriben que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, siendo que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, el segundo párrafo del artículo 5° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad, y otros que sean necesarios, según sea el caso;

Que, el inciso s) del Artículo 37° del Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, establece que al Director Médico le corresponde disponer la elaboración del Reglamento interno, de las guías de práctica clínica y de los manuales de procedimientos dispuestos en el Artículo 5° del presente Reglamento;

Que, el inciso b) del numeral II.4.1 del Manual de Operaciones del INSN-SB, aprobado mediante la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, establece que como parte de sus funciones, la Unidad de Atención Integral Especializada, se encuentra facultado de elaborar y proponer, en coordinación con la instancia correspondiente, las políticas, normas, guías técnicas, en el

campo de su especialidad, así como efectuar su aplicación, monitoreo y evaluación de su cumplimiento;

Que, mediante el Anexo 2 del Manual de Procedimientos "Proceso de Gestión de la Calidad MPP-GC-PE.02" del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, aprobado mediante Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB, se establece la estructura de Guía de Práctica Clínica;

Que, mediante Nota Informativa N° 057-2019-SUAIEPCyCCV-INSNSB, el Jefe (e) del Departamento de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, con el visto bueno de su Jefatura, remite al Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada la "Guía de Práctica Clínica de Tretalogía de Fallot";

Que, mediante Nota Informativa N° 074-2019-UAIE-INSNSB, el Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada informa al Jefe (e) de la Unidad de Gestión de la Calidad, de su opinión favorable respecto a la "Guía de Práctica Clínica de Tretalogía de Fallot", elaborado por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular;

Que, mediante Nota Informativa N° 0124-2019-UGC-INSN-SB, el Jefe (e) de la Unidad de Gestión de la Calidad solicita a la Dirección General, la aprobación mediante Resolución Directoral de la "Guía de Práctica Clínica de Tretalogía de Fallot", la misma que cuenta con la opinión favorable de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad;

Que, mediante Informe Legal N° 057-2019-UAJ-INSN-SB, la Jefa (e) de Oficina la Unidad de Asesoría Jurídica informa a la Dirección General, de su opinión favorable respecto a la propuesta contemplada en la "Guía de Práctica Clínica de Tretalogía de Fallot", elaborada por la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, es concordante con el marco normativo vinculado a la materia, máxime si consideramos que el procedimiento cuenta con el visto bueno y/o opinión favorable de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la Unidad de Atención Integral Especializada y la Unidad de Gestión de la Calidad; de acuerdo con las funciones designadas en el Manual de Operaciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado mediante Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA y modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB;

Con el visto bueno del Director Adjunto, del Director Ejecutivo de la Unidad de Atención Integral Especializada, del Jefe (e) de Oficina de la Unidad de Gestión de la Calidad; y, de la Jefa (e) de Oficina de la Unidad de Asesoría Jurídica;

Estando a lo dispuesto en la Ley General de Salud – Ley N° 26842, el Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, aprobado mediante el Decreto Supremo N° 013-2006-SA, en la Resolución Ministerial N° 512-2014/MINSA, modificado mediante Resolución Directoral N° 123-2017/INSN-SB, en la Resolución Directoral N° 007/2019/INSN-SB y, con la Resolución Ministerial N° 021-2019/MINSA;

SE RESUELVE:

ARTÍCULO 1°.- APROBAR la "Guía de Práctica Clínica de Tretalogía de Fallot" de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, que como anexo adjunto forma parte del presente acto resolutivo.

ARTÍCULO 2°.- ENCARGAR a la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, la implementación de la "Guía de Práctica Clínica de Tretalogía de Fallot".

ARTICULO 3°.- ENCARGAR a la Unidad de Gestión de la Calidad, la evaluación de cumplimiento de la "Guía de Práctica Clínica de Tretalogía de Fallot".

ARTÍCULO 4°.- DISPONER la publicación de la presente Resolución en la Página Web de la Entidad, conforme a las normas de Transparencia y Acceso a la Información Pública.

REGÍSTRESE, COMUNÍQUESE Y PUBLÍQUESE

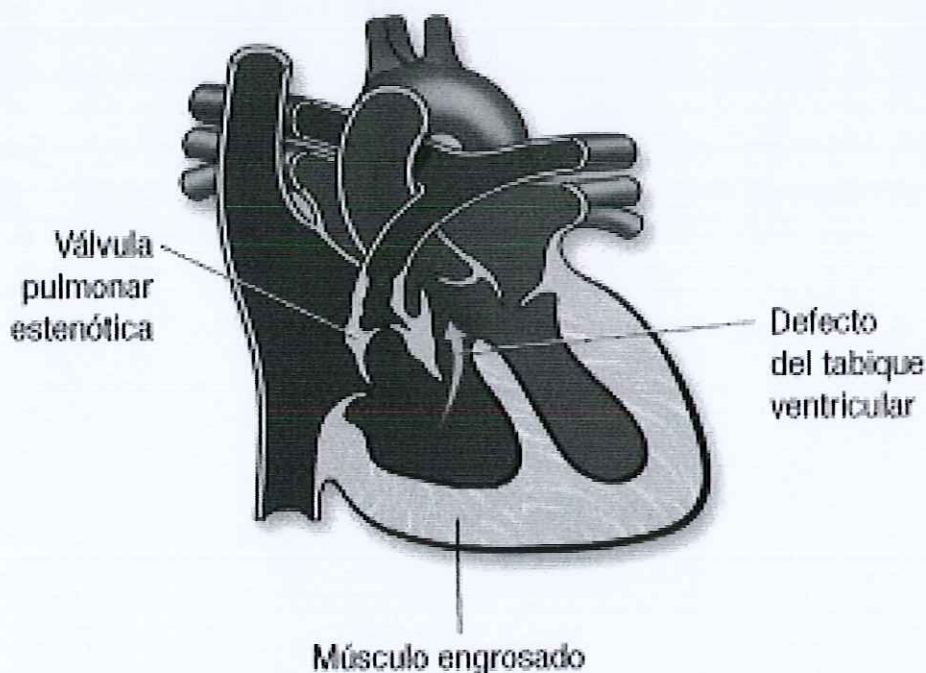


insn Instituto Nacional de Salud del Niño
San Borja
Dr. A. RICARDO ZOPFI RUBIO
Director General (e)
CMP. 8780 RNE. 2550

ARZR/JELC
Cc.
DA
UAIE
UGC
UAI
Archivo

GUÍA DE PRACTICA CLINICA DE TETRALOGIA DE FALLOT

Tetralogía de Fallot



| Elaborado por: | Revisado por: | Aprobado por: |
|---|---|--|
| Equipo Técnico de la Sub Unidad de Atención integral Especializada del Paciente de Cardiología y Cirugía Cardiovascular | <ul style="list-style-type: none">Unidad de Atención Integral EspecializadaSub-Unidad de Atención Integral Especializada de Cardiología y Cirugía CardiovascularUnidad de Gestión de la Calidad | Zopfi Rubio Antonio Ricardo Director de Instituto Especializado del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja |



PERÚ

Ministerio
de SaludInstituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

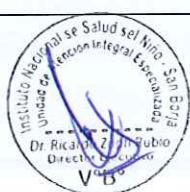
Índice

| | | |
|-----|--|----|
| I | Finalidad | 3 |
| II | Objetivo | 3 |
| III | Ámbito de Aplicación | 3 |
| IV | Diagnóstico y Tratamiento de | 3 |
| | 4.1.- Nombre y Código | 3 |
| V | Consideraciones Generales | 3 |
| | 5.1 Definición | 3 |
| | 5.2 Etiología | 4 |
| | 5.3 Fisiopatología | 4 |
| | 5.4 Aspectos Epidemiológicos | 5 |
| | 5.5 Factores de Riesgo Asociado | 5 |
| | 5.5.1 Medio Ambiente | 5 |
| | 5.5.2 Estilos de Vida | 5 |
| | ...5.5.3 Factores Hereditarios | 5 |
| VI | Consideraciones Específicas | 5 |
| | 6.1 Cuadro Clínico | 5 |
| | 6.1.1 Signos y síntomas | 5 |
| | 6.1.2 Interacción cronológica | 6 |
| | 6.1.3 Gráficos | 6 |
| | 6.2 Diagnóstico | 7 |
| | 6.2.1 Criterios de diagnóstico | 7 |
| | 6.2.2 Diagnóstico diferencial | 8 |
| | 6.3 Exámenes Auxiliares | 8 |
| | 6.3.1 De Patología clínica | 8 |
| | 6.3.2 De imágenes | 8 |
| | 6.3.3 De exámenes especiales complementarios | 9 |
| | 6.4 Manejo según nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva | 10 |
| | 6.4.1 Medidas Generales y Preventivas | 10 |
| | 6.4.2 Terapéutica | 10 |
| | 6.4.3 Efectos adversos o colaterales del tratamiento | 12 |
| | 6.4.4 Signos de alarma | 12 |
| | 6.4.5 Criterios de Alta | 12 |
| | 6.4.6 Pronósticos | 12 |
| | 6.5 Complicaciones | 13 |
| | 6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia | 13 |
| | 6.7 Fluxograma | 14 |
| VII | Anexos | 15 |
| VII | Referencias Bibliográficas | 16 |

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-007-INSN-SB/SUAIEPCYCCV-V.001

Página 2 de 16

insn INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJADr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPCYCCV
CMP. 14323 - RNE. 6941



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

I.-Finalidad

Contribuir a la calidad y seguridad de las atenciones de salud de los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot y el tratamiento oportuno, ofreciendo el máximo beneficio y el mínimo riesgo para los usuarios de las prestaciones en salud, así como la optimización y racionalización del uso de los recursos.

II.-Objetivo

Unificar y estandarizar la guía de práctica clínica de Tetralogía de Fallot en el personal de salud, brindando orientación basada en evidencia; favoreciendo en una atención oportuna, segura y costo efectiva. Mejorando la morbilidad y mortalidad relacionada a Tetralogía de Fallot en la edad pediátrica.

III.-Ámbito de Aplicación

Es de aplicación en todos los servicios asistenciales que presenten el diagnóstico de Tetralogía de Fallot en el Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

IV.-Diagnóstico y Tratamiento de Tetralogía de Fallot

4.1 NOMBRE Y CODIGO CIE X

Tetralogía de Fallot: Q21.3

V.-Consideraciones Generales

5.1 DEFINICION

Es una malformación congénita caracterizada por un subdesarrollo del infundíbulo del VD con desplazamiento anterior del septum infundibular

Se considera la tetralogía de Fallot clásica (estenosis infundibular, comunicación interventricular subaórtica, no restrictiva por mala alineación del septum

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-007-INSN-SB/SUAIEPCYCCV-V.001

Página 3 de 16



INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 6941



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

infundibular, acabalgamiento aórtico inferior al 50% e hipertrofia ventricular derecha).

El grado de desarrollo del infundíbulo, junto con el tamaño del anillo, tronco y ramas pulmonares, determinan los extremos del espectro de esta afección.

Se entiende por anatomía favorable: tamaño adecuado de las arterias pulmonares, ausencia de anomalías coronarias y de otro tipo de comunicación interventricular asociada. Si no se cumple algunas de estas premisas, la consideramos no favorable.

El 70% de los pacientes con tetralogía de Fallot sintomáticos necesitan una intervención en el primer año de vida. Si se dejan a la evolución natural, sólo llega a la edad adulta un 5%.

5.2 ETIOLOGÍA

La teoría de la “monología” considera el hipodesarrollo del infundíbulo pulmonar, como la alteración de la cual se derivan todas las demás características de la enfermedad. El septum conal se desplaza anormalmente hacia la derecha y adelante, lo cual lleva a la creación de una comunicación interventricular subaórtica, así mismo, a una obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, cabalgamiento de la aorta y, por último, a una hipertrofia ventricular derecha.

5.3 FISIOPATOLOGÍA

Los factores que intervienen en los cambios hemodinámicos son el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, la caída de las resistencias vasculares sistémicas y la presencia de la comunicación interventricular. Esto origina una sobrecarga de presión del ventrículo derecho, cortocircuito a través de la comunicación interventricular de derecha a izquierda, con flujo preferencial del ventrículo derecho hacia la aorta, e hipoflujo pulmonar con hipodesarrollo de las arterias pulmonares. Todo lo anterior ocasiona hipoxia y acidosis metabólica.

La mayoría de los pacientes con esta patología presentan una presión en la arteria pulmonar normal o baja. No sufren de hipertensión pulmonar, a excepción de los asociados con buen flujo pulmonar anterógrado o por múltiples colaterales aortopulmonares (Fallot rosado).

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-007-INSN-SB/SUAIEPCYCCV-V.001

Página 4 de 16



INSN INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 6941



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Es la principal cardiopatía causante de cianosis después de la primera semana de vida. La prevalencia oscila en el rango de 0,26 a 0,48 por 1.000 nacidos vivos.

La proporción de pacientes con cardiopatías congénitas que tienen tetralogía de Fallot, varía entre el 3,5 al 9,0%.

Se ha encontrado una mayor incidencia de tetralogía de Fallot en los pacientes con síndromes como los de DiGeorge, velocardiofacial, Alagille, Charge, Vater, etc.

El 15% de los pacientes con tetralogía de Fallot presentan delección del cromosoma 22q11

5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADO

Entre los factores ambientales relacionados con una mayor incidencia de Tetralogía de Fallot, están la fenilcetonuria materna, ingesta de ácido retinoico y trimetadiona durante la gestación.

5.5.1 MEDIO AMBIENTE

La rubeola materna se ha asociado como factor de riesgo para Tetralogía de Fallot.

5.5.2 ESTILOS DE VIDA

El alcoholismo materno, así como el consumo de drogas, diabetes, nutrición prenatal deficiente se asociaron a mayor riesgo tetralogía de Fallot en el recién nacido.

5.5.3 FACTORES HEREDITARIOS

Hay una mayor asociación con síndrome de Down y Di George, sobre todo si la madre es añosa

VI.- CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS**6.1 CUADRO CLÍNICO****6.1.1 Signos y síntomas**

La principal manifestación clínica es la cianosis, la cual tiene la característica de ser progresiva.





PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

Los lactantes pueden presentar las “crisis hipóxicas de disnea y cianosis” y los niños mayores la posición en cuclillas.

Los hallazgos al examen físico pueden ser frémito, soplo sistólico de tipo eyectivo en foco pulmonar con una intensidad directamente proporcional al grado de severidad de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, con un segundo ruido único y disminuido.

La acropaquia en las manos y pies se considera como una manifestación de cianosis crónica. El electrocardiograma puede mostrar signos de crecimiento ventricular izquierdo y en la radiografía se muestra cardiomegalia e incremento de la vasculatura pulmonar.

Complicaciones clínicas:

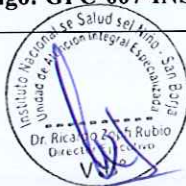
- Eritrocitosis.
- Trombosis cerebral.
- Absceso cerebral.
- Endocarditis.
- Retraso de la pubertad.
- Artritis gotosa.

6.1.2 INTERACCION CRONOLOGICA

La Evolución puede variar en función de la anatomía en especial la presencia o no de hipoplasia del tronco o ramas pulmonares. De no ser así y no llevarse el tratamiento quirúrgico, el paciente puede evolucionar en progresión del cuadro de cianosis, embolismo cerebral, endocarditis infecciosa, poliglobulia. Todos ellos empeoran el pronóstico de vida del paciente.

6.1.3 GRAFICOS

| | | |
|---------------------|---|----------------|
| Fecha: Febrero 2019 | Código: GPC-007-INSN-SB/SUAIEPCYCCV-V.001 | Página 6 de 16 |
|---------------------|---|----------------|



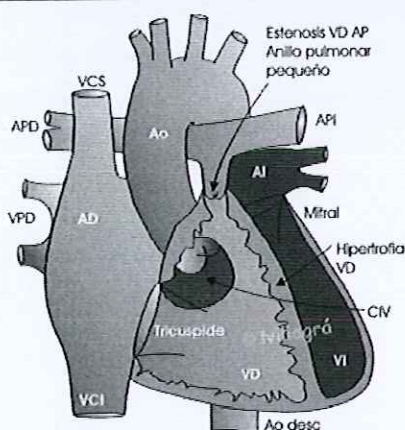
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAU
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
C.M.P. 14323 RNE 6941

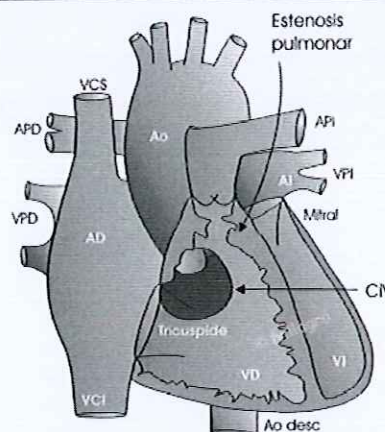
GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT



1. Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (arteria pulmonar pequeña y estenosis infundibular).
2. Aorta grande y desplazada a la derecha
3. Hipertrofia ventricular derecha.
4. Comunicación interventricular, grande



Fallot con estenosis pulmonar



Fallot sin estenosis pulmonar

6.2 DIAGNOSTICO

Sospechar de Tetralogía de Fallot en pacientes con antecedente de prematuridad, sobre todo de bajo peso, pacientes sintomáticos (Insuficiencia Cardíaca o ICC) con soplo o asintomáticos con soplo característico (holosistólico). Además, considerar evaluación de pacientes con síndromes congénitos/genéticos asociados a enfermedad cardiovascular.

6.2.1 Criterios de diagnóstico

- Cuadro clínico: Cianosis que se exagera con el llanto-Hipocratismo digital-Crisis hipoxia-Soplo sistólico eyectivo en segundo espacio intercostal izquierdo.
- Ecográfico: Se debe definir el tamaño y extensión de la comunicación interventricular, el porcentaje de cabalgamiento de la aorta, la severidad de la obstrucción del ventrículo derecho, el tamaño de las arterias pulmonares, la anatomía de las arterias coronarias, la dirección del arco aórtico, la presencia o no de colaterales aortopulmonares o ductus arterioso, y descartar patologías asociadas



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

6.2.2 Diagnóstico diferencial

Se debe hacer diagnóstico diferencial con:

- a) Atresia Pulmonar con SIV
- b) Atresia Pulmonar con CIV
- c) Atresia Tricúspide
- d) CIV con Estenosis Pulmonar severa

6.3 EXAMENES AUXILIARES**6.3.1 De Patología Clínica****Oximetría de pulso**

Pacientes con SpO2 menor de 70% con presencia de PCA deben recibir atención urgente.

Análisis de gases arteriales

Los controles de gasometría permitirán el manejo óptimo del estado hemodinámico del paciente.

Hematocrito

Valores mayores a 60% indicarían cirugía paliativa.

Perfil de coagulación

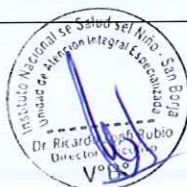
La alteración condicionaría la transfusión de hemoderivados previos al acto quirúrgico.

6.3.2 De imágenes**Radiografía de Tórax**

El ápex a menudo se encuentra con rotación superior. La silueta cardíaca semeja un corazón en bota, el flujo pulmonar esta disminuido en proporción al grado de estenosis.

Ecocardiografía

En el eje largo paraesternal en TF se demuestra un defecto ventricular grande asociado al cabalgamiento de la aorta, no mayor al 50%. El eje corto paraesternal permite observar el infundíbulo válvula y arterias pulmonares y el patrón coronario. El corte apical 4 cámaras provee una clara imagen de la CIV y volúmenes ventriculares.





GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

El eje subcostal panorámico ofrece imágenes del tracto de salida ventricular derecho.

6.3.3 De exámenes especiales complementarios

Electrocardiografía

El electrocardiograma típico en niños con TF demuestra hipertrofia ventricular derecha aislada, estos hallazgos se hacen más evidentes después del 3er mes de edad.

Existen prominentes fuerzas anteriores en las derivaciones precordiales con ondas R dominantes en V1 y S dominantes en V6 y ondas T bimodales o negativas en V4R y V1 Existe transición brusca entre

V2 y V3 cambiando un patrón R dominante por un RS

Cateterismo Cardíaco:

No está indicado en todos los casos. No se hace de rutina a todos los pacientes como estudio pre quirúrgico.

Se indica cuando el ecocardiograma no define completamente la anatomía.

Es una gran ayuda para establecer estrategia diagnóstica y terapéutica en los casos de estenosis o hipoplasia de la arteria pulmonar y presencia de colaterales aortopulmonares.

Cuando se realiza debe informarse la saturación de las cavidades cardíacas, la presión en el ventrículo derecho y en la arteria pulmonar, el cálculo del gasto cardíaco, función del ventrículo izquierdo, como también la anatomía de la estenosis pulmonar, del árbol pulmonar, las arterias coronarias y la presencia de colaterales aortopulmonares. Se debe descartar patologías asociadas.

Actualmente, se ha planteado valvuloplastia pulmonar con balón en los casos de neonatos con cianosis severa sintomática asociados a estenosis pulmonar de tipo valvular, poco componente infundibular y ramas pulmonares hipoplásicas.

El cateterismo tiene fines terapéuticos cuando se utiliza para el cierre de colaterales aortopulmonares con Coil, para dilatar ramas pulmonares distales (angioplastia) y, en la actualidad, en fase experimental, para la colocación de válvulas pulmonares protésicas como tratamiento de la insuficiencia pulmonar severa, que se observa en el seguimiento de algunos pacientes corregidos quirúrgicamente.





6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

La mayoría de los pacientes con buena saturación y anatomía favorable requieren una sola cirugía en forma electiva.

Existen situaciones especiales en los pacientes con tetralogía de Fallot que requieren tratamiento médico.

En el recién nacido cianótico con estenosis pulmonar severa (Fallot extremo) se debe iniciar goteo de prostaglandina E1 para mantener el ductus arterioso permeable y, posteriormente, realizar tratamiento quirúrgico paliativo (fístula sistémico pulmonar).

6.4.1 Medidas generales y preventivas

Se debe realizar una valoración nutricional y proporcionar un aporte calórico, hídrico y proteico acorde con el estado del paciente.

6.4.2 Terapéutica

La mayoría de los pacientes con buena saturación y anatomía favorable requieren una sola cirugía en forma electiva. Existen situaciones especiales en los pacientes con tetralogía de Fallot que requieren tratamiento médico.

En el recién nacido cianótico con estenosis pulmonar severa (Fallot extremo) se debe iniciar goteo de prostaglandina E1 para mantener el ductus arterioso permeable y, posteriormente, realizar tratamiento quirúrgico paliativo (fístula sistémico pulmonar).

Otra situación especial, que requiere un alto índice de sospecha, son las crisis de disnea y cianosis. La estrategia terapéutica va encaminada a mejorar el flujo pulmonar anterógrado y a aumentar las resistencias vasculares sistémicas.

Se aplica:

- ✓ Oxígeno por cánula nasal.
- ✓ Expansión de volumen.
- ✓ Corrección de acidosis con bicarbonato de sodio.
- ✓ Sulfato de morfina a 0,1-0,2 mg/kg/dosis IM/SC/IV (no exceder 15 mg/dosis).



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

- ✓ Fenilefrina 5-20 microgramo/kg/dosis IV en bolo cada 10-15 minutos o en infusión continua de 0,1 a 0,5 microgramo/kg/minuto.

Como tratamiento preventivo de estas crisis está indicado el uso del propranolol oral, aunque el mecanismo exacto de su beneficio no se conoce.

Tratamiento quirúrgico

La primera cirugía paliativa fue realizada en 1945 por Alfred Blalock, Helen Taussig y Vivien Thomas. Posteriormente, Lillehei, en 1954, practica la primera cirugía correctora con circulación cruzada. Kirklin, en 1955, en la Clínica Mayo, realiza la primera cirugía correctora con bomba. Castañeda en el Hospital de Niños de Boston —desde 1972— introdujo el concepto de reparación definitiva en forma temprana para disminuir el impacto de la cardiopatía y las complicaciones tardías. Todos los pacientes con tetralogía de Fallot requieren tratamiento quirúrgico.

La indicación quirúrgica se plantea en estos casos:

- Hipoxemia progresiva, saturaciones entre 75-80%.
- Crisis de disnea y cianosis.

En los pacientes con morfología no complicada se les puede realizar cirugía correctora a partir de los 3 meses de edad (depende de la experiencia de cada grupo quirúrgico).

Los pacientes con mala morfología requieren de varios estadios para su corrección quirúrgica.

La estrategia quirúrgica va a depender de la anatomía de las arterias pulmonares.

Dentro de las soluciones paliativas tenemos la realización de fístula sistemicopulmonar (Blalock-Taussig modificado), la cual mejora el flujo pulmonar y consigue un crecimiento de las ramas de la arteria pulmonar.

Esta fístula solo está indicada en el caso de pacientes con hipoplasia severa de la arteria pulmonar.

Las fístulas sistémico-pulmonares pueden presentar como complicaciones: distorsión de las ramas pulmonares, sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo o ser restrictivas.

La cirugía correctora debe realizarse en forma temprana. En algunos centros se está realizando en etapa neonatal.

En nuestro medio se realiza a partir de los 6 meses de vida.

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

Consiste en el cierre de la comunicación interventricular, corrección del cabalgamiento aórtico y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho.

Complicaciones post operatorias

- Obstrucción residual al tracto de salida del ventrículo derecho.
- Insuficiencia pulmonar significativa.
- Dilatación o aneurisma del tracto de salida del ventrículo derecho.
- Arritmias ventriculares.
- Comunicaciones interventriculares residuales.
- Regurgitación aórtica con o sin dilatación del anillo aórtico.
- Disfunción ventricular izquierda.
- Endocarditis.
- Muerte súbita.

6.4.3 Efectos Adversos o Colaterales del Tratamiento

Edema generalizado del paciente por el uso prolongado de prostaglandina E-1

6.4.4 Signos de Alarma

Crisis de hipoxia, caracterizado por cianosis marcada y desaturación.

6.4.5 Criterios de Alta

El paciente estará en condiciones de Alta cuando la estabilidad hemodinámica y la buena tolerancia oral indican que el paciente está en condiciones de pasar a Hospitalización.

6.4.6 Pronóstico

La gran mayoría de los pacientes con correcciones totales cursan en forma asintomática el resto de la vida, pero en pruebas de esfuerzo se ha demostrado anomalías en la capacidad del trabajo físico máximo.

La mortalidad quirúrgica en el paciente pediátrico es del 3% y en los adultos oscila entre el 2,5% al 8,5%

La supervivencia a 5 años, después de la cirugía correctora, es cercana al 90%.



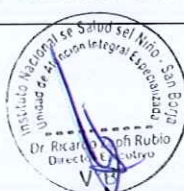
GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

6.5 COMPLICACIONES

- ✓ Sangrado postoperatorio
- ✓ Bloqueo A-V
- ✓ Arritmia
- ✓ CIV residual
- ✓ Insuficiencia Tricúspide
- ✓ Insuficiencia Aórtica
- ✓ Síndrome de Bajo Gasto
- ✓ Insuficiencia pulmonar

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

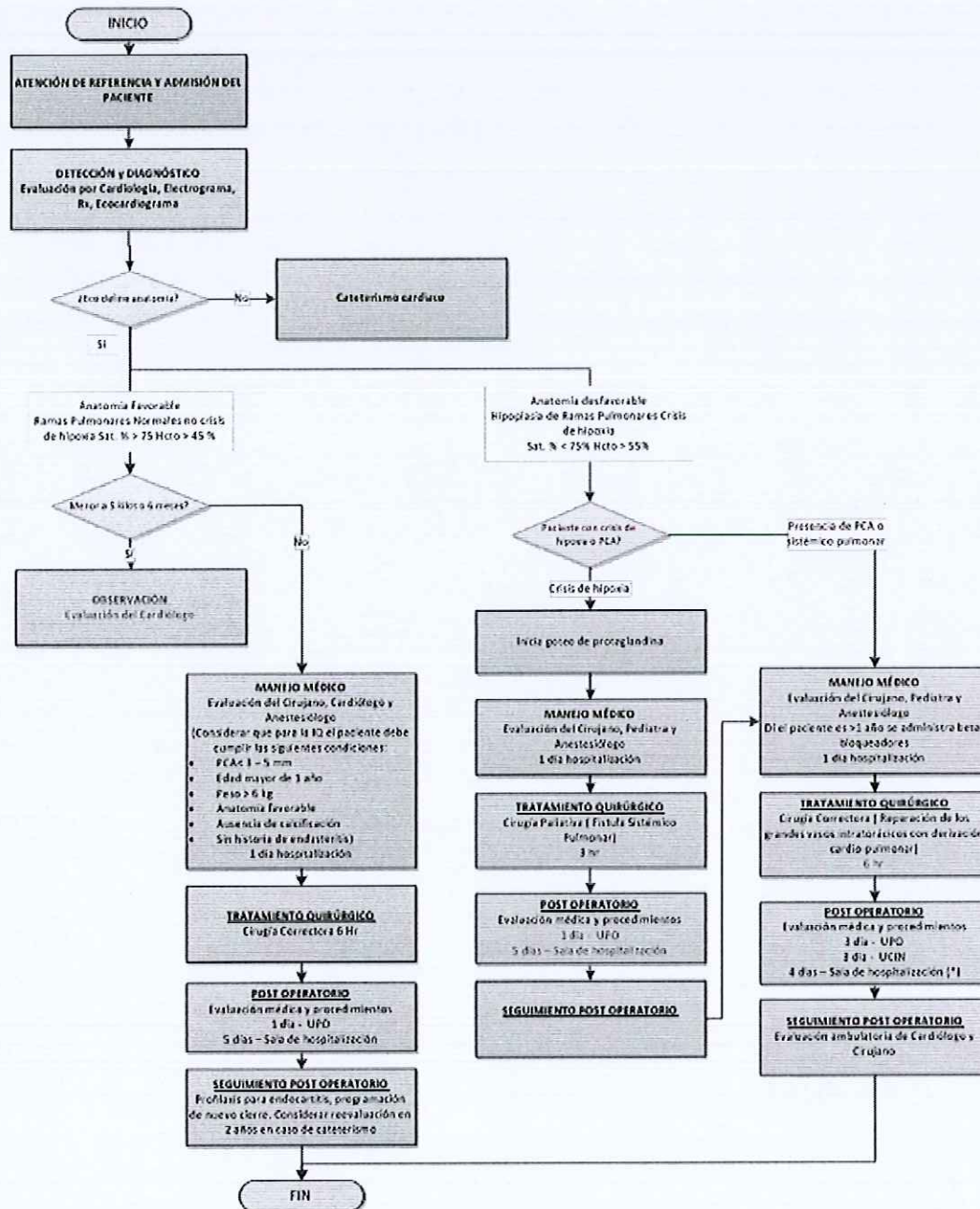
Paciente en condiciones de Alta será contrareferido a su establecimiento de origen con indicaciones y fecha de control ambulatorio.



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

6.7 FLUXOGRAMA / ALGORITMO

ALGORITMO DE DECISION QUIRÚRGICA: TETRALOGIA DE FALLOT





PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

VII.- ANEXOS

SIGLAS Y ABREVIATURAS

- GPC: Guía de práctica Clínica.
- VD: Ventrículo Derecho.
- SIV: Septum interventricular.
- CIV: Comunicación interventricular.
- ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva.
- TF: Tetralogía de Fallot.
- PCA: Persistencia de Conducto Arterioso.
- CEC: Circulación extracorpórea.

Fecha: Febrero 2019

Código: GPC-007-INSN-SB/SUAIEPCYCCV-V.001

Página 15 de 16



insni INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
SAN BORJA

Dr. ALFREDO B. HERNÁNDEZ GRAJAL
Jefe(e) de Dpto. de la SUAIEPC y CCV
CMP. 14323 RNE. 6941



GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TETRALOGÍA DE FALLOT

VIII.- Referencias Bibliográficas

1. Anderson R, Winberg P. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2005; 15 (suppl 1): 38-47.
2. Castaneda AR, Mayer JE. Tetralogy of Fallot. En: Stark J, de Leval M, editores. *Surgery for congenital heart defects*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1994. p. 405-416.
3. Maroto Monedero C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz Sarachaga I, Zabala Argüelles I. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.
4. Bertranou E, Blackstone E, Hazelring J, et al. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1978; 42: 458-466.
5. Nadas. *Cardiología Pediátrica*. Ed Mosby. España. 1994; cap 30. pp 473-493
6. Freedom R; *Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography Futura Publishing Company Inc. Tetralogy of Fallot Tomo I Cap 20 pp 493-534*
7. Allen, Hugh; Gutgesell, Howard; Clark, Edward; Driscoll, David; Moss y Adams. *Heart disease in infants, children and adolescents*. Ed. Lippincott Williams and Wilkins 2001; Tetralogy of Fallot Tomo II, Cap 42, pp. 880
8. Abstracts Book. The Fourth World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. September 18-22 2005 Buenos Aires Argentina
9. Garson A. Jr, J. T. Bricker, D. J. Fisher. The science and practice of the pediatric cardiology. 2ª edition. Editorial Wilkins and Wilkins; 1998: 1431-1461.
10. Kouchoukos N.T, E. H. Blackstone. Kirklin/Barratt-Boyes. *Cardiac Surgery*. 3a Edition. Editorial Churchill Livingstone. 2003:753-780.
11. Díaz G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G. *Cardiología Pediátrica*. Editorial Mc Graw Hill Enero 2003. Tetralogía de Fallot. 509-525
12. OLORTEGUI, Adriel y ADRIANZEN, Manuel. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. *An. Fac. med., abr./jun. 2007, vol.68, no.2, p.113-124. ISSN 1025-5583.*

