

Tetralogia di Fallot: Morbo Blue

DEFINIZIONE

MALFORMAZIONE CARATTERIZZATA DA:

- 1) PERVIETA' INTERVENTRICOLARE
- 2) STENOSI POLMONARE
- 3) DESTROPOSIZIONE DELL'AORTA
(AORTA A CAVALIERE)
- 4) IPERTROFIA VENTRICOLARE DESTRA

Cattedra di Cardiochirurgia
Dir. Prof. Luigi Chiariello



TOR VERGATA

Tetralogia di Fallot

Embriologia

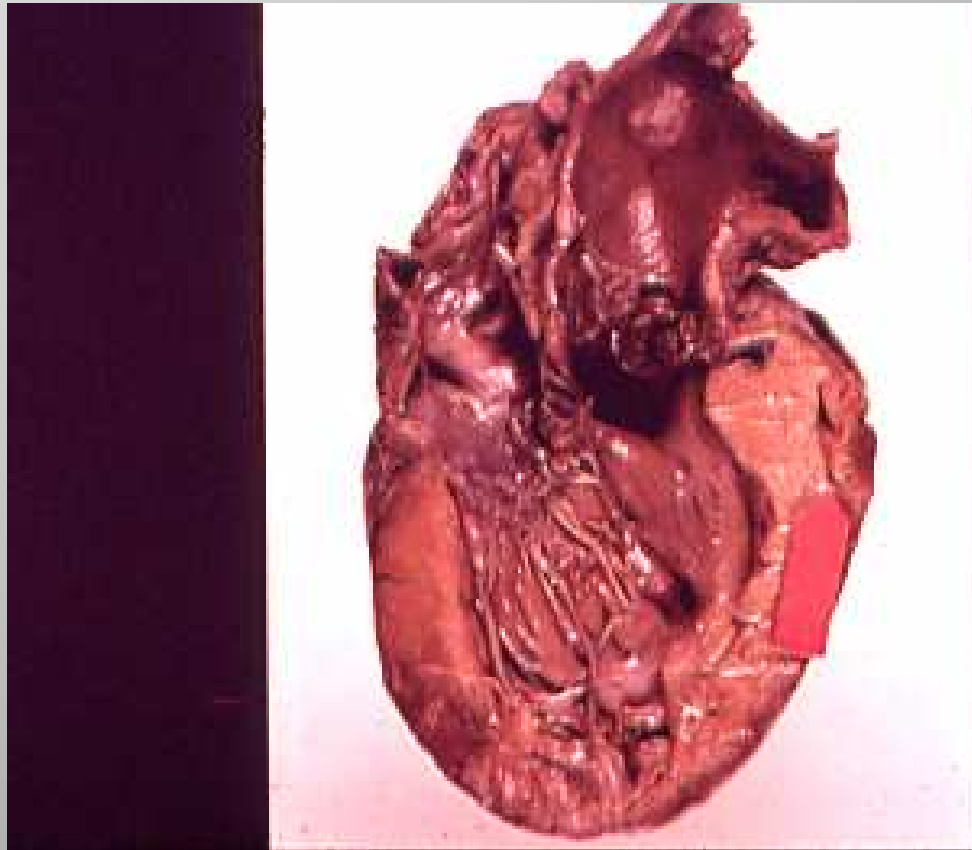
Malallineamento tra setto infundibolare e setto interventricolare: il setto infundibolare si pone anteriormente e superiormente determinando 3 delle malformazioni (l'ipertrofia Vdx è secondaria)

Tetralogia di Fallot

Anatomia patologica

- Ipertrofia VD
- Stenosi o atresia polmonare
- Aorta destroposta
- $Ao > AP$
- Arco aortico destroposto (25%)
- Lesioni associate: PDA, PFO, CAV

Tetralogia di Fallot

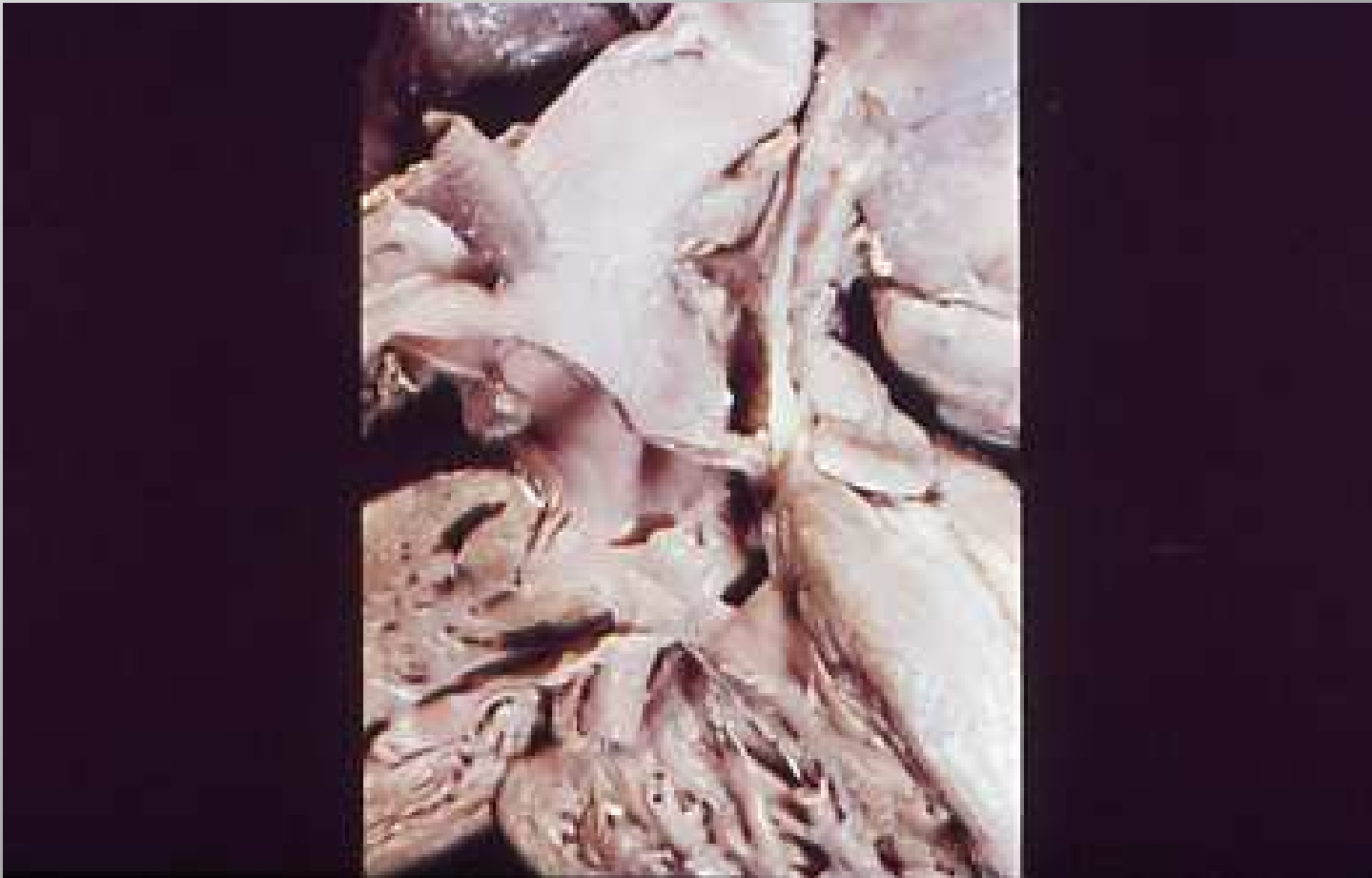


Tetralogia di Fallot



SP estrema

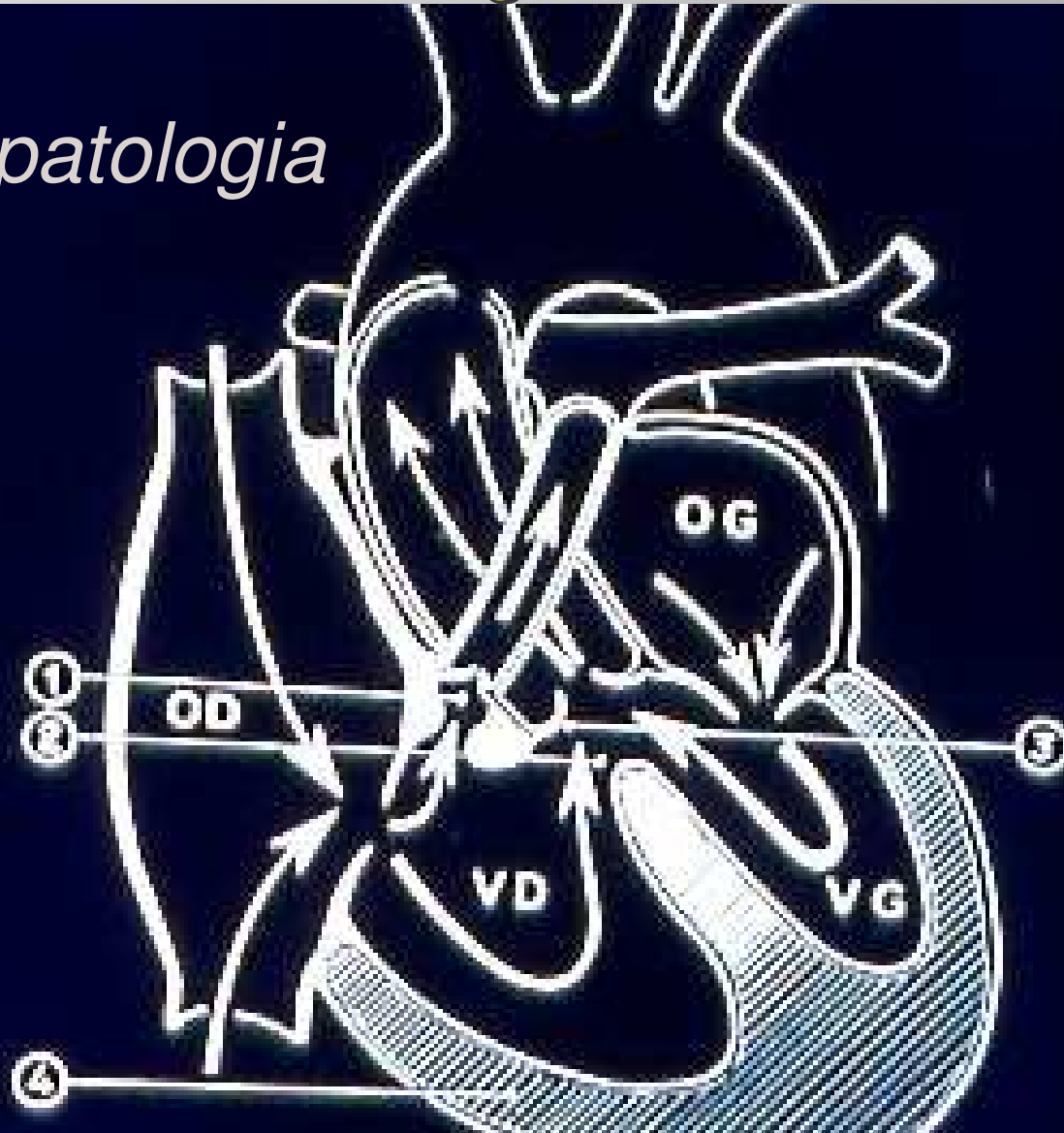
Tetralogia di Fallot



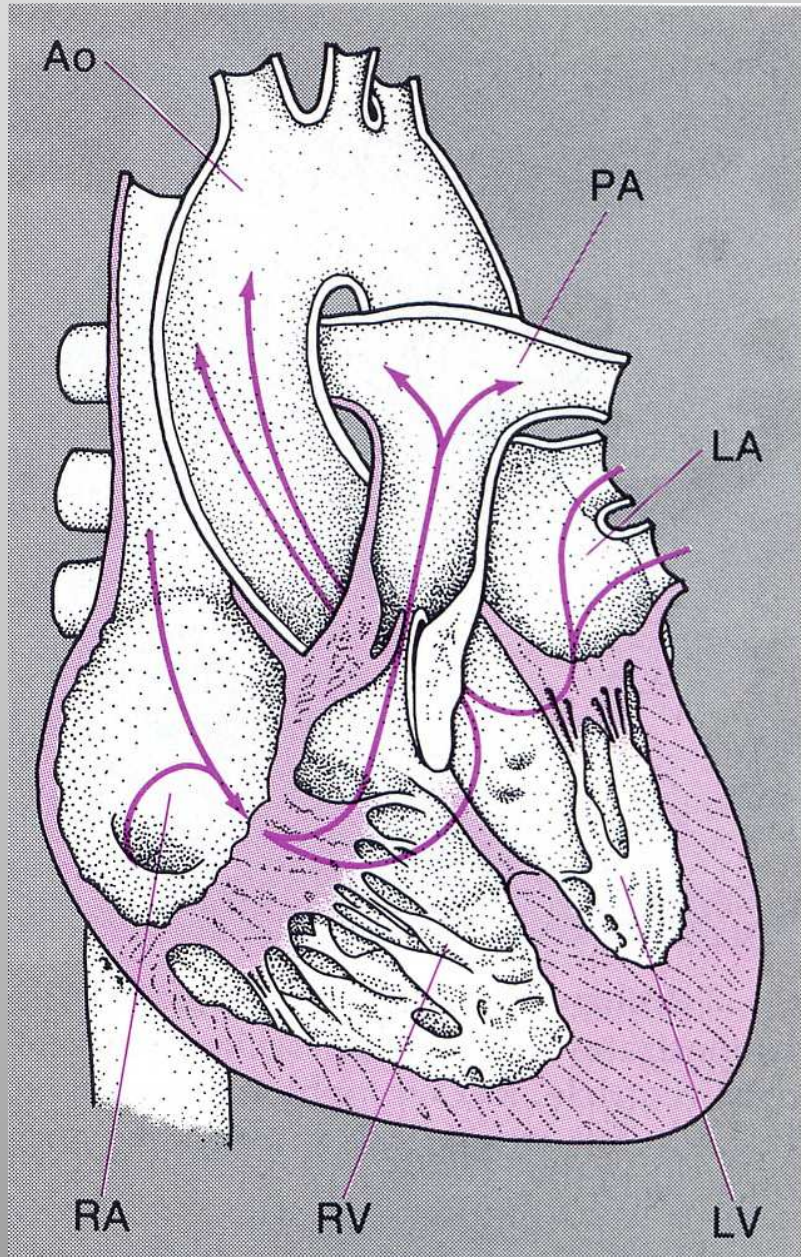
Atresia polmonare con DIV

Tetralogia di Fallot

Fisiopatologia



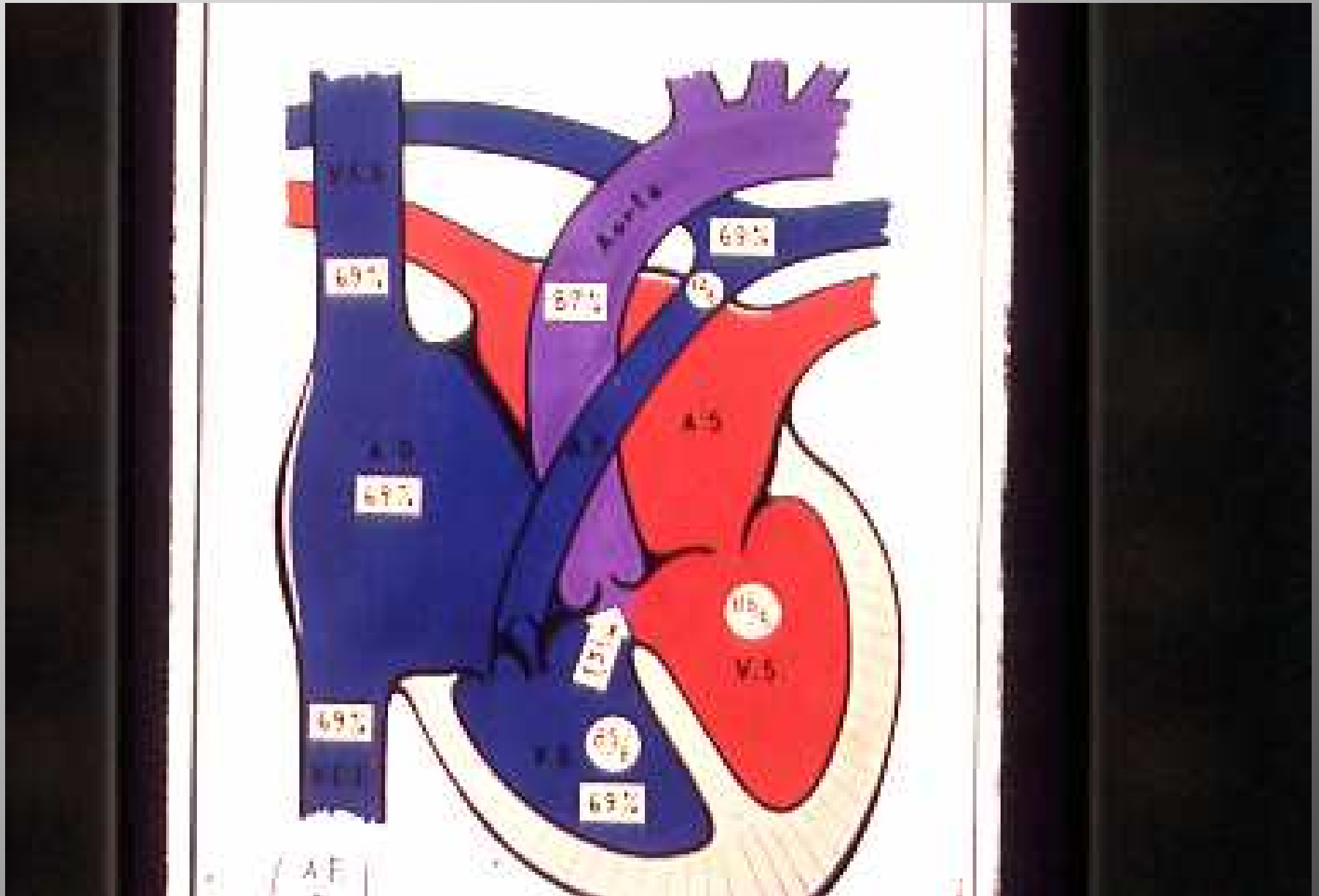
Tetralogia di Fallot



Fisiopatologia

- L'ostruzione alla via di efflusso VD associata a DIV → due ventricoli e aorta hanno **stessa pressione**
- **Shunt Dx→Sx (Ao)** per la stenosi polmonare

Fisiopatologia TF



CLINICA

- **Cianosi**

- L'entità della cianosi dipenderà dallo shunt; nei casi gravi, con marcata stenosi o atresia polmonare (pseudotruncus) possono verificarsi nei primi mesi di vita **crisi asfittiche**

- Scarso accrescimento staturale e ponderale

- Ippocratismo digitale

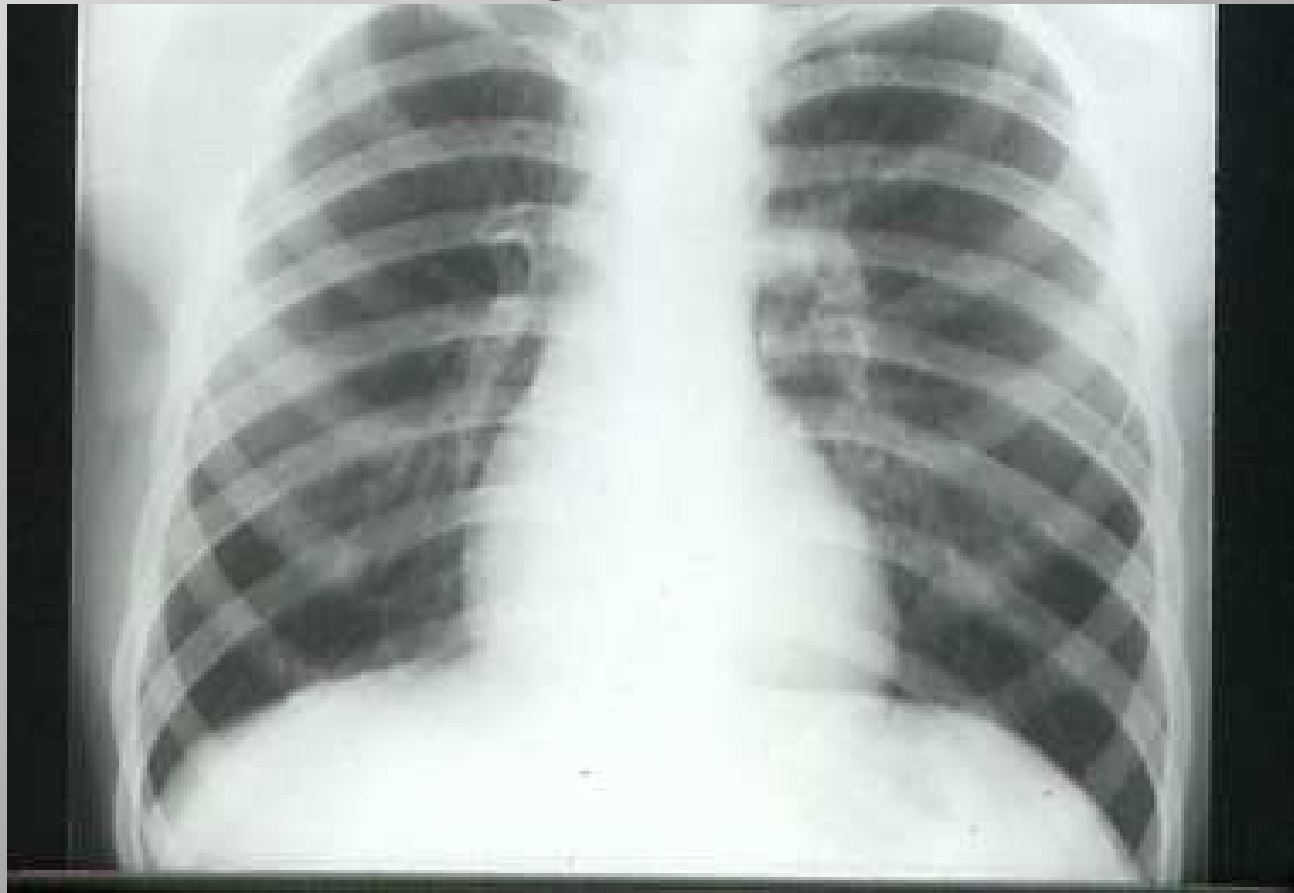
- Squatting

- Soffio sistolico eiettivo rude su focolaio a. polmonare

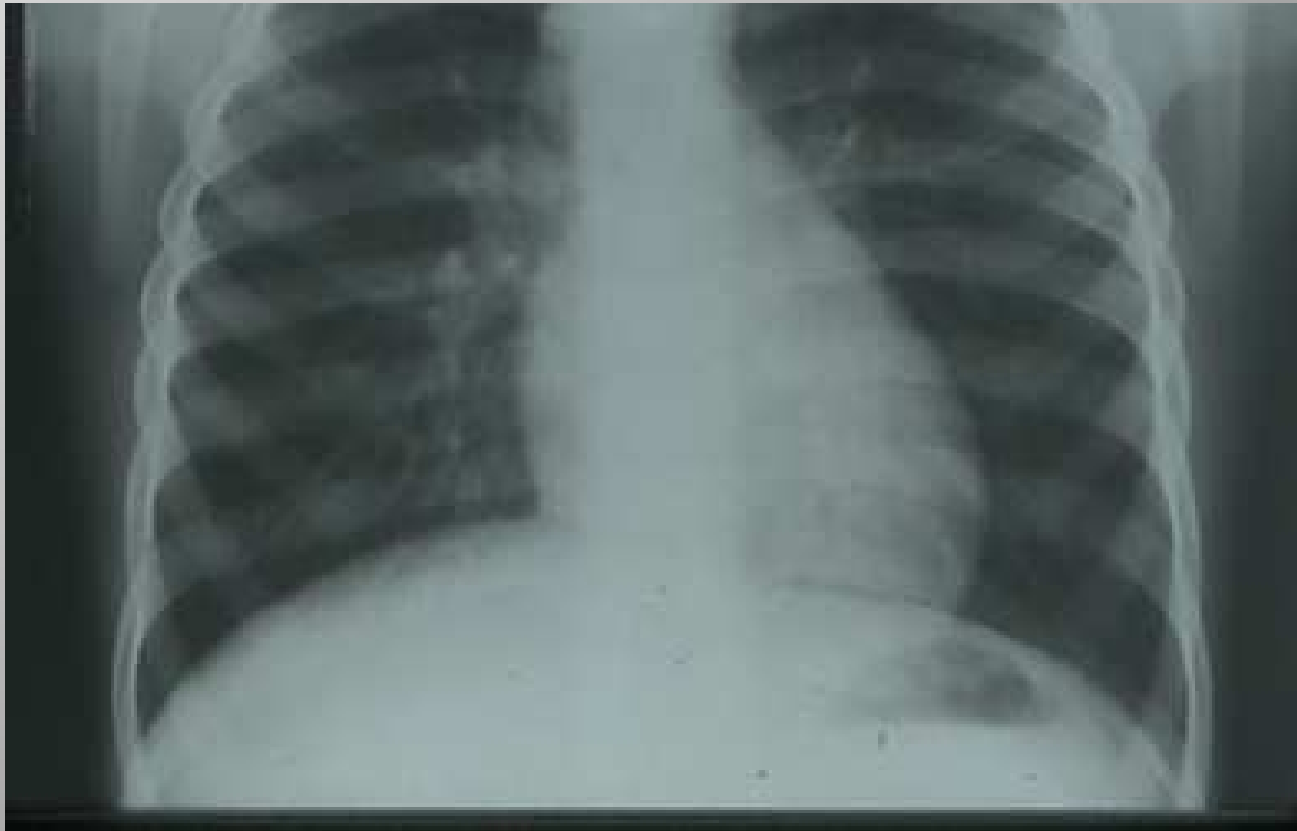
- Iperglobulia (Ht ↑, Hb ↑)

- Ascessi cerebrali o trombosi

Radiografia torace

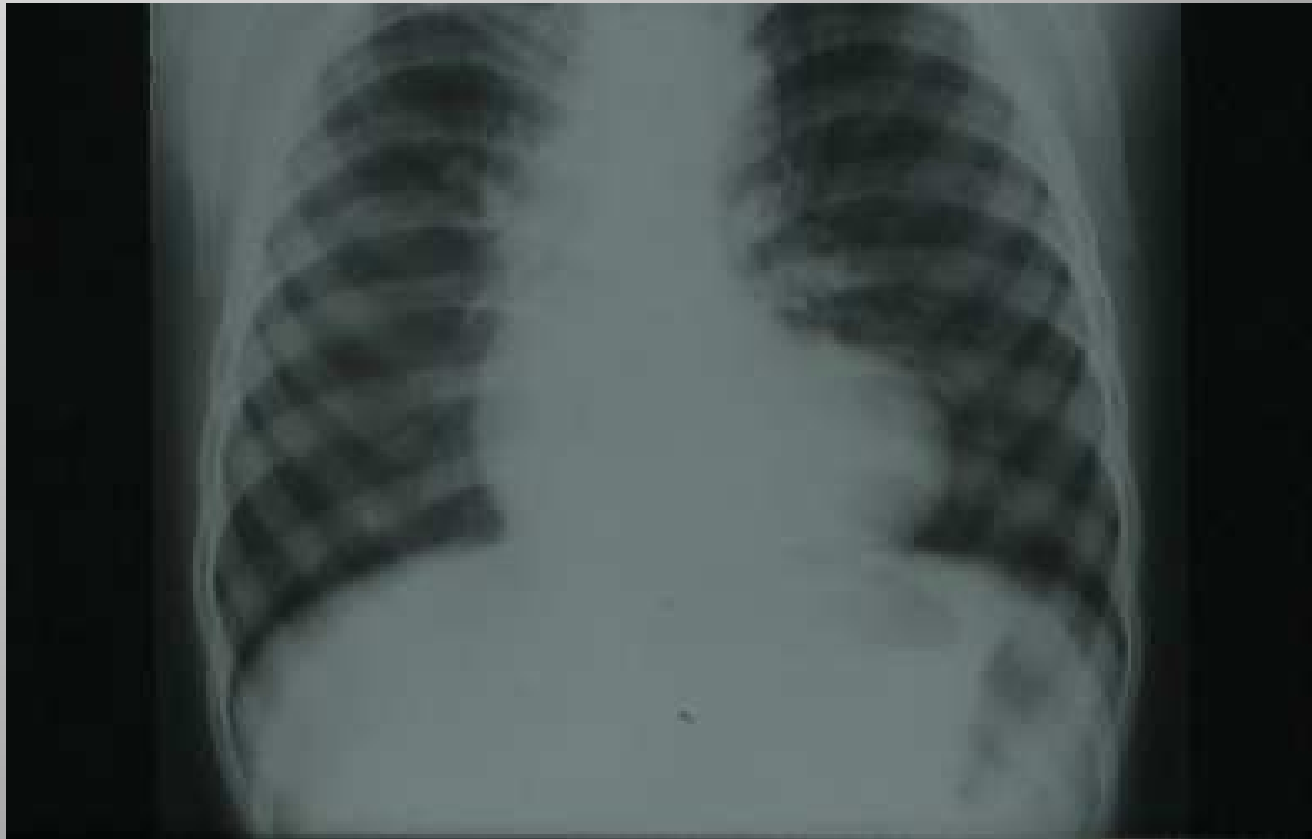


Radiografia torace



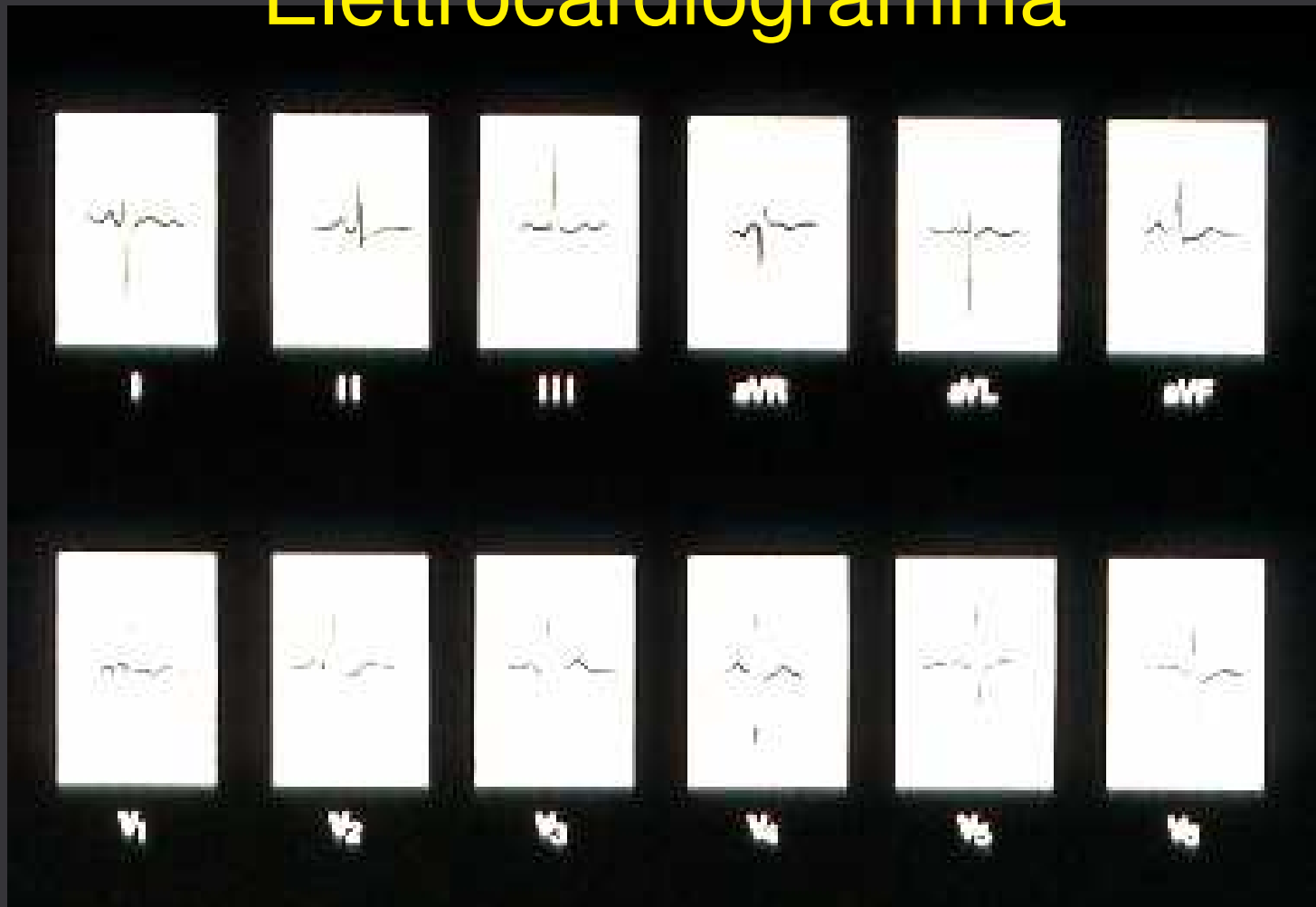
Arco aortico destroposto

Radiografia torace



Atresia polmonare con VSD
Cuore a “zoccolo olandese” o “a scarpa”

Elettrocardiogramma



Ipertrofia ventricolare destra

Angiografia



Proiezione antero-posteriore



Proiezione laterale



Pseudotruncus
(circoli collaterali aorto-polmonari)

INDICAZIONI CHIRURGICHE

- ASSOLUTA IN TUTTI I CASI
- Nei lattanti con cianosi estrema, gravi crisi asfittiche indicato intervento d'urgenza
- Tutti gli altri casi possono essere operati di elezione
- Nelle crisi asfittiche sono utili β -bloccanti, morfina, O₂-terapia

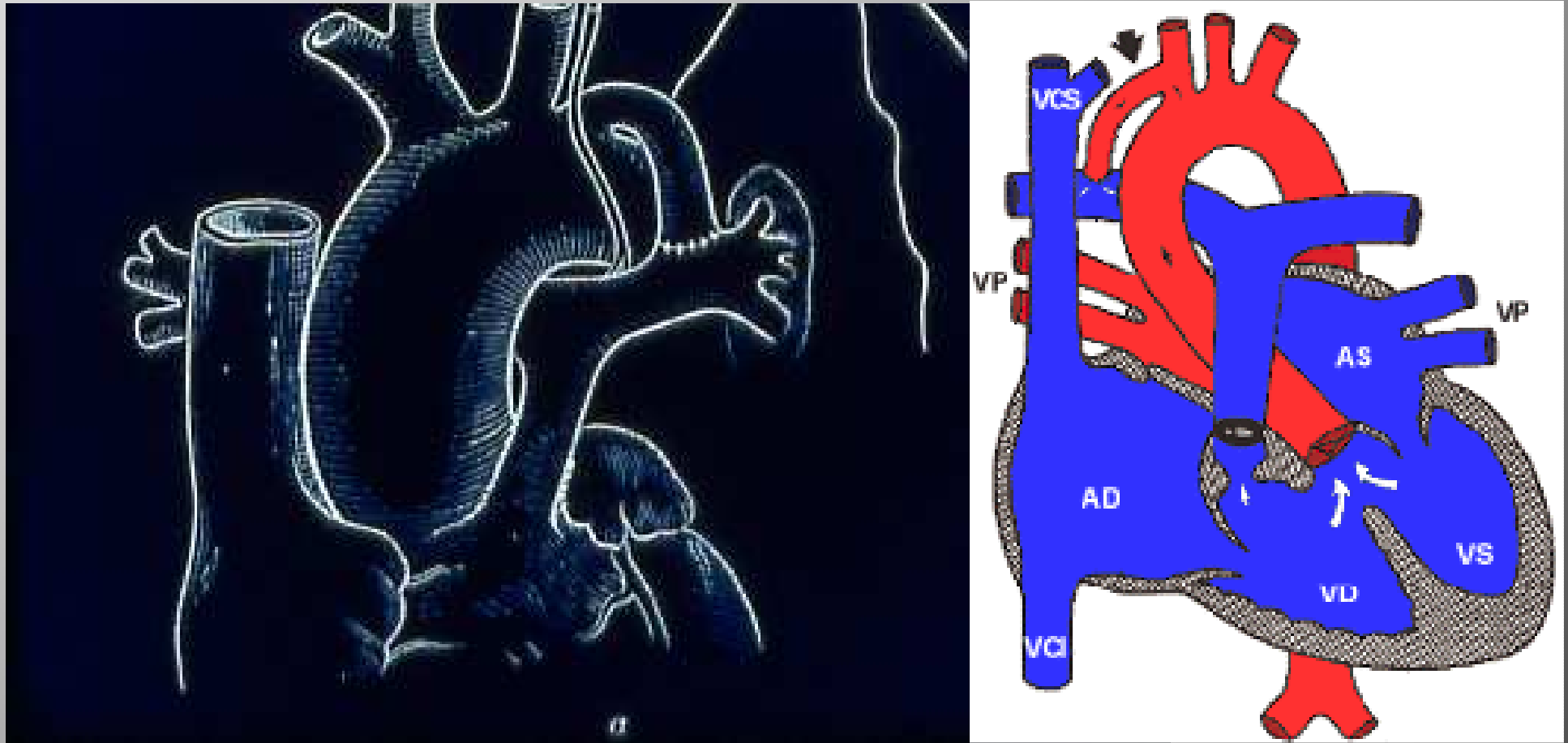
Terapia chirurgica

Interventi palliativi:

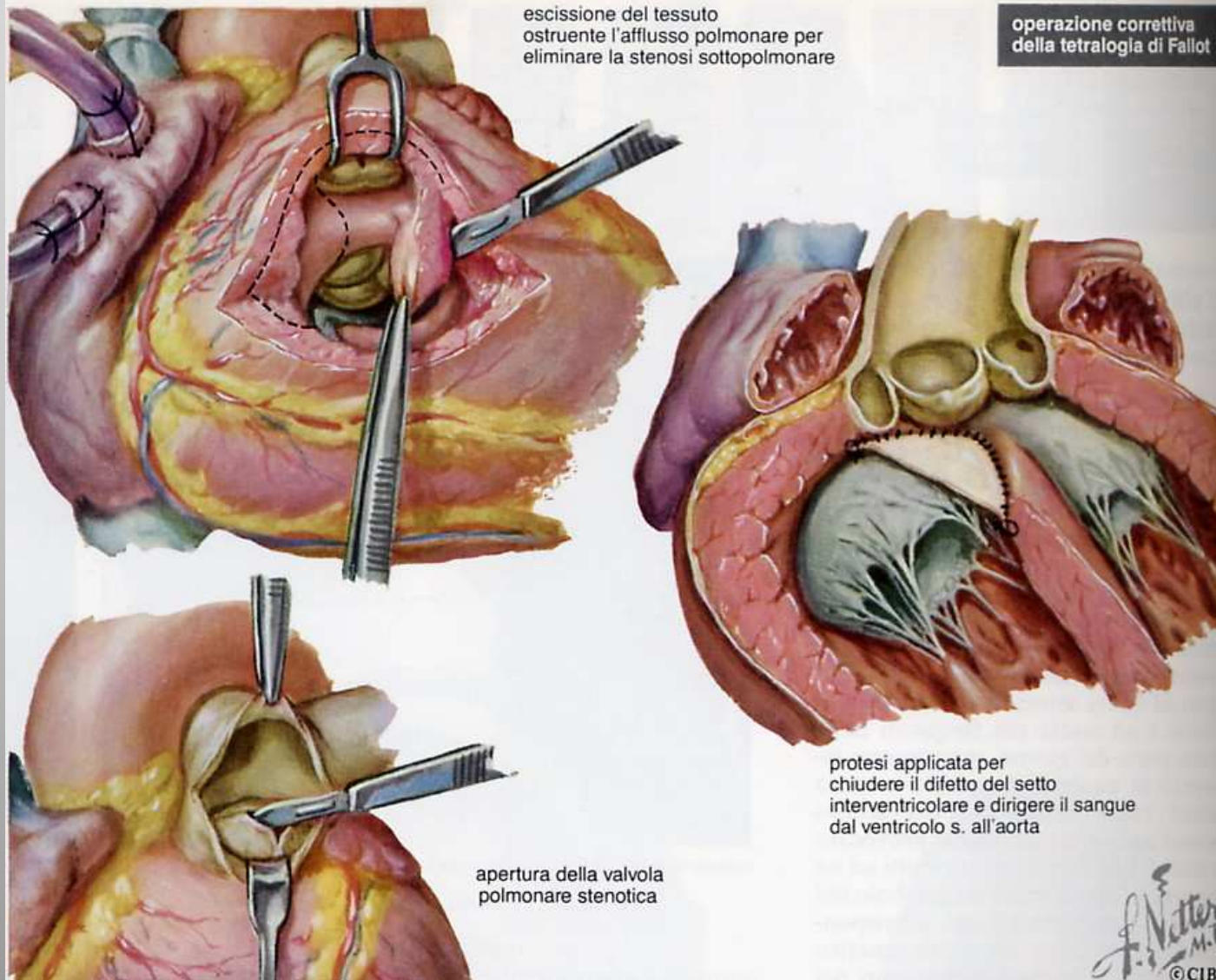
- **Blalock-Taussig** (anastomosi termino-laterale fra a. succlavia e ramo a. polmonare)
- **Waterston-Cooley** (anastomosi aorta ascendente-ramo dx a. polmonare)

Correzione radicale: chiusura DIV con patch + resezione ostacolo efflusso Vdx)

Blalock-Taussig



Correzione Totale



Correzione Totale

