

INSUFICIENCIA PULMONAR SEVERA EN TETRALOGÍA DE FALLOT CORREGIDA

SEVERE PULMONARY INSUFFICIENCY IN CORRECTED TETRALOGY OF FALLOT

IGNACIO CIGALINI¹, MARIANELA BARROS¹, IVÁN GÓMEZ¹, JEISON JARAMILLO¹, MATÍAS GRIECO¹, JOSÉ PICCO², EZEQUIEL ZAIDEL³

RESUMEN

Gracias a los avances en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas (CC), en la actualidad encontramos con mayor frecuencia adultos con patología congénita remanente. Este grupo necesitará en gran medida de nuevas intervenciones durante su seguimiento. La tetralogía de Fallot representa el 10% de las CC, siendo la intervención quirúrgica una necesidad para lograr su corrección o, en última instancia, como tratamiento paliativo.

Palabras clave: tetralogía de Fallot - insuficiencia de la válvula pulmonar - cirugía torácica.

ABSTRACT

Thanks to the advances in the diagnosis and treatment of congenital heart diseases (CHD), we can find adults more frequently with these pathologies. This group will need new interventions during the follow-up. Fallot tetralogy accounts for 10% of all CHD, with surgery for correction being a requirement or, ultimately, as a palliative treatment.

Keywords: tetralogy of Fallot - pulmonary valve insufficiency - thoracic surgery.

REVISTA CONAREC 2014;30(126):249-251 | VERSIÓN WEB WWW.REVISTACONAREC.COM.AR

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 26 años, con antecedente de tetralogía de Fallot (TF) corregida a los 3 años de vida. Presenta disnea progresiva a CF II, evidenciando en el ecocardiograma insuficiencia pulmonar (IP) severa con dilatación de cavidades derechas, deterioro en la función ventricular derecha (VD) y adelgazamiento de la pared anterior del VD con comportamiento aneurismático. Se procede entonces a realizar el reemplazo valvular pulmonar con válvula biológica por ventriculotomía, más plástica de válvula tricúspidea con anillo número 26. Intercurre en el posoperatorio inmediato con taquicardia ventricular polimorfa y paro cardiorrespi-

ratorio con buena respuesta a maniobras de soporte vital avanzado, con reversión a ritmo auricular.

Evoluciona favorablemente, sin mediar nuevas complicaciones, y es dada de alta al séptimo día de internación.

1. Residente de Cardiología.
 2. Jefe de Residentes.
 3. Staff Servicio de Insuficiencia Cardíaca.
- Residencia de Cardiología. Sanatorio Güemes. CABA, Rep. Argentina.

Correspondencia: Ignacio Cigalini. Acuña de Figueroa 1240 7º P, CABA, Rep Argentina | Tel: 4959 8200 int. 708 | imcigalini@gmail.com

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 23/08/2014 | Corregido: 10/09/2014

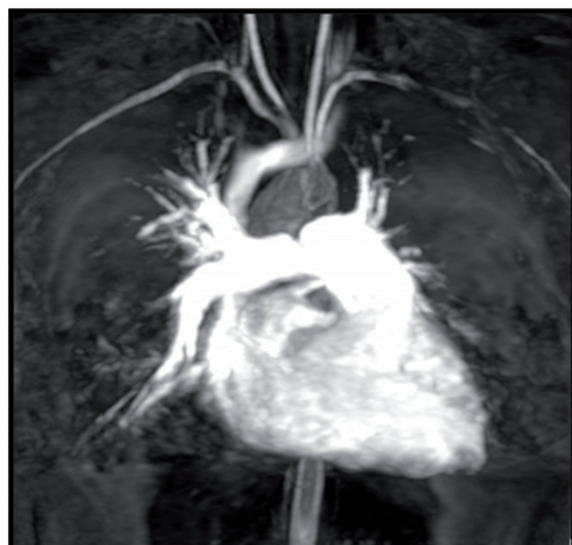
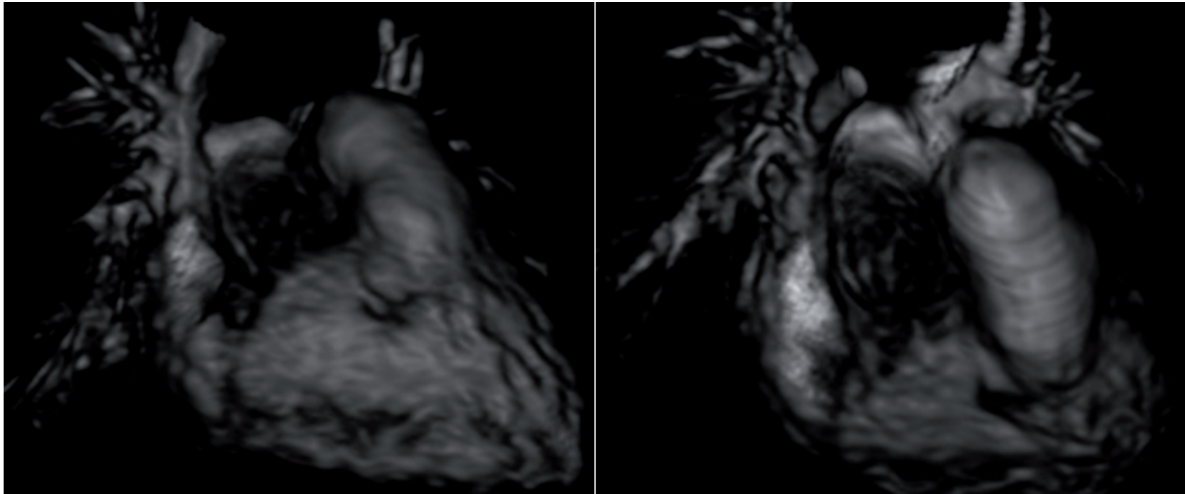
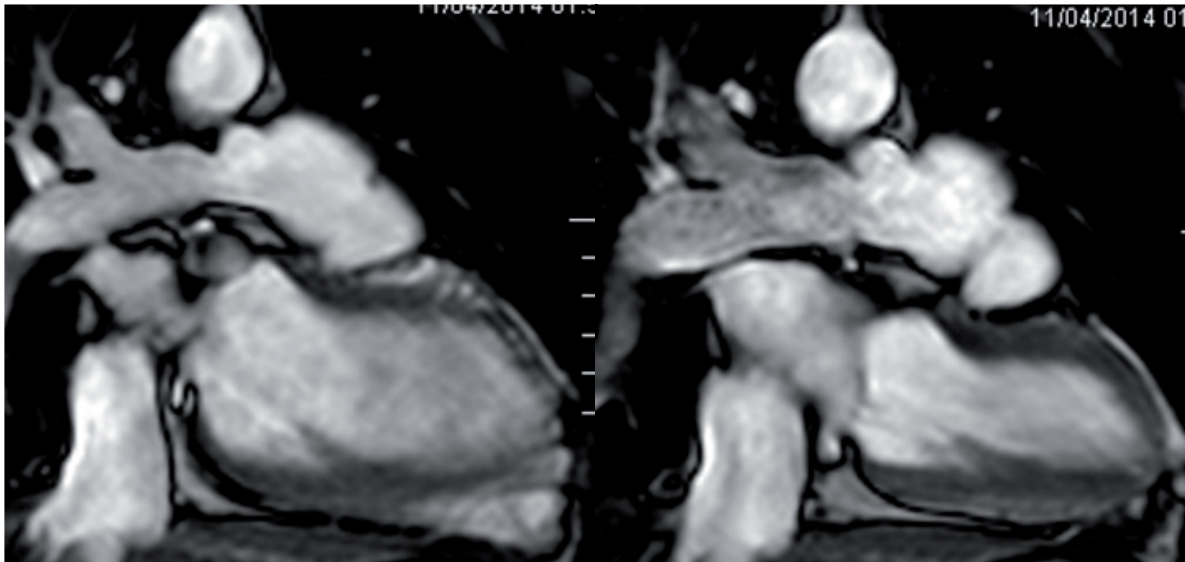


Figura 1. Imagen de resonancia magnética con contraste donde se observa dilatación de arteria pulmonar con estenosis en su origen.



Figuras 2 y 3. Resonancia magnética: vista superior, se observa dilatación de la arteria pulmonar preestenótica.



Figuras 4 y 5. Resonancia magnética con contraste donde se observa el ventrículo derecho severamente dilatado (volumen fin de diástole 165 ml) con función sistólica severamente deprimida.

DISCUSIÓN

La TF representa el 10% de las cardiopatías congénitas, siendo la cardiopatía cianótica más frecuente después del año de vida y la que mayor supervivencia posquirúrgica presenta¹. La anomalía básica es resultado de la desviación anterocefálica de la inserción septal del tabique interventricular indudibular sobre el tabique trabecular, generando así los cuatro componentes de esta malformación: 1) comunicación interventricular (CIV) no restrictiva, 2) obstrucción al tracto de salida del VD, 3) cabalgamiento aórtico (<50%), 4) hipertrofia del VD.

El grado de estenosis pulmonar es el determinante principal de la clínica, ya que al aumentar la resistencia al flujo de salida del VD predispone a un aumento del pasaje a través de la CIV de derecha a izquierda con hipoxemia sistémica. Si bien la localización de la obstrucción es variable, el sitio dominante es generalmente infundibular pudiendo acompañarse de un com-

ponente valvular asociado, o no, a estenosis supra valvular o de la arteria pulmonar y sus ramas. En algunos casos incluso se relaciona a atresia pulmonar siendo dependiente de colaterales aórtico-pulmonares². Como la obstrucción al flujo es relativamente fija, cambios en las resistencias vasculares sistémicas alteran el *shunt* a través de la CIV por lo que un descenso de las resistencias periféricas produce un mayor pasaje de derecha a izquierda y viceversa.

La corrección quirúrgica es mandatoria ya que ha demostrado mejorar los síntomas y aumentar la supervivencia, logrando tasas de supervivencia a 35 años cercanas al 85%. Sin ella, la mayoría muere en la infancia con un estimado de supervivencia de 66% al año, 6% a los 30 años y sólo 3% a los 40 años³. La mortalidad asociada a la corrección es inferior al 3% en la infancia y asciende al 2,5-8,5% en adultos.

Todos los pacientes deberían someterse a seguimiento periódico, en general anual, realizando ecocardiograma como parte de cada

control. El 10 a 15% de los pacientes requieren de reintervenciones en 20 años de seguimiento tras presentar diversas complicaciones. La supervivencia a largo plazo continúa siendo menor que la de la población general, especialmente a expensas de un aumento del riesgo de muerte súbita.

La IP, como complicación alejada, es frecuente siendo bien tolerada por años. Sin embargo, la IP crónica severa conduce a dilatación del VD y deterioro de su función ventricular, convirtiéndose en la causa de reintervención más frecuente⁴.

COMENTARIOS

Las cardiopatías congénitas no aumentaron su incidencia en los últimos años, pero el hecho de la mejora en las técnicas quirúrgicas y el desarrollo en los métodos diagnósticos ha proporcionado una supervivencia que incrementó la población de pacientes con requerimientos de nuevas intervenciones en la vida adulta.

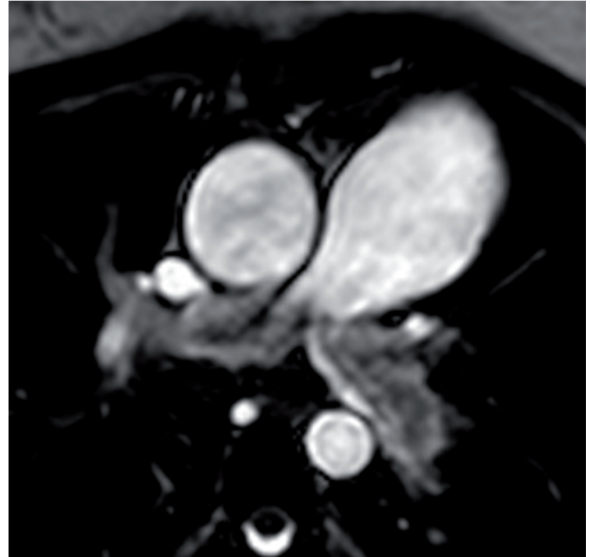


Figura 6. Se observa severa dilatación de arteria pulmonar, con estenosis ligera en su origen.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults (first of two parts). *N Engl J Med.* 2000 Jan 27;342(4):256-63.
2. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults (second of two parts). *N Engl J Med.* 2000 Feb 3;342(5):334-42.
3. Baumgartner H, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31(23):2915-57.
4. Arzamendi D, Miró J. Intervencionismo en las cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Esp Cardiol* 2012;65:690-9.