

TETRALOGIA DE FALLOT ATÍPICA (AGENESIA DE CRISTA), CON ESTENOSIS SUBVALVULAR AORTICA E INSUFICIENCIA AORTICA. ¿CAUSA O CONSECUENCIA?

Diego Ariel Barrios, Carlos Sebastián Franco Royg, Alejandro Ruben Ramon- Morales Bareiro
Dr. Julio Cesar Heiber

Lugar y fecha: Servicio de Unidad Coronaria, Hospital Escuela "Gral. José Francisco de San Martín".

RESUMEN

El Fallot es una cardiopatía frecuente y puede representar hasta el 11-13% de todas las cardiopatías congénitas clínicas (1 de cada 8500 nacidos vivos). Malformación típicamente de origen troncoconal, caracterizada por:

- 1-Estenosis infundibular, aunque generalmente existe estenosis asociada a nivel de la válvula pulmonar.
- 2-Comunicación interventricular.
- 3-Dextro-posición de la aorta.
- 4-Hipertrofia del ventrículo derecho.

El tratamiento apropiado es la cirugía; es indicación precisa ya que esta mejora la calidad de vida. Con respecto a la estenosis subaórtica, también requiere indicación quirúrgica, pero con una evolución mayor de la enfermedad. La asociación de estas entidades junto a la insuficiencia aórtica se presenta en la mitad de los casos de los adultos portadores de esa anomalía.

Respecto a la concomitancia de la estenosis subvalvular aórtica, se plantea la asociación de dicha patología a la infrecuente aparición a edades tempranas y en recién nacidos, lo que pone en duda la etiología congénita de la misma.

ATYPICAL FALLOT TETRALOGY WITH AORTIC SUBVALVULAR ESTENOSIS AND AORTIC INSUFFICIENCY. CAUSE OF CONSEQUENCE?

SUMMARY

The fallot is a frequent cardiopathy, an it may represent up to 11-13% of all the clinical congenit cardiopathies (1 of 8500 born alive). Tipycally troncoconal originated malformation, is characterized by:

- 1-infundibular estenosis, even though estenosis is generally associated to the level of the lung valve.
- 2-interventricular communication.
- 3-aortic dextro-position.
- 4-right ventriculm hypertrophya.

Appropriate treatment is surgery: is a precise indication since it improves life quality. Concerning the subaortic estenosis, it also requires surgical indication, but with a larger evolution of the disease. The association of these entities with the aortic insufficiency is presented in half of the cases of adult carriers of this anomaly.

Respect of the concomitance of the aortic subvalvular estenosis, the association of these pathology is related to the infrequent manifestation at early ages and newborns, questioning the congenit etiology of it.

INTRODUCCION

El Fallot es una cardiopatía frecuente y puede representar hasta el 11-13% de todas las cardiopatías congénitas clínicas (1 de cada 8500 nacidos vivos). Junto con la transposición de grandes arterias es la cardiopatía cianótica más frecuente. En aproximadamente el 16% de los casos se asocia a una microdelección del cromosoma 22. También se asocia con frecuencia menor al síndrome de Down ⁽¹⁾ asociado también a la acción de agentes antagonistas del ácido fólico, que incluyen los medicamentos comunes tales que trimetoprima, triamtereno, carbamazepina, Fenitoina y fenobarbital pueden aumentar el riesgo no sólo de defectos a nivel del sistema nervioso, pero también de defectos cardiovasculares, de

hendiduras orales, y de defectos de la zona urinaria ⁽²⁾.

Es una malformación típicamente de origen troncoconal, mas específicamente de origen conal, caracterizada por: 1-estenosis infundibular, aunque generalmente existe estenosis asociada a nivel de la válvula pulmonar. 2-Comunicación interventricular. 3-Dextro-posición de la aorta. 4-Hipertrofia del ventrículo derecho.

En aproximadamente el 10 % de los casos la comunicación interventricular es subarterial, con extensión hasta el anillo pulmonar y agenesia o hipoplasia de la crista supraventricularis ^(3,4)

El tratamiento de ambas patologías es la cirugía; en el caso del Fallot es de indicación precisa ya que esta mejora la calidad de vida

y cuanto mas precoz, mejor será la evolución de la misma. La cirugía para la tetralogía de Fallot sin corregir en pacientes mayores se asocia a una mortalidad creciente y se indica solamente en pacientes sintomáticos ⁽⁵⁾. Con respecto a la estenosis subaórtica esta requiere indicación quirúrgica, pero con una evolución distinta ya que la misma puede recidivar en un 20 % de los casos. La asociación de estas entidades junto a la insuficiencia aórtica se presenta en la mitad de los casos de los adultos portadores de esa anomalía, esta es progresiva respecto al mayor gasto sistémico producido por el corto circuito de derecha a izquierda, y se encuentra relacionada con la estenosis subvalvular que se observa en casi la mitad de los portadores de dicha patología ⁽⁶⁾.

CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino de 17 años de edad, que consulta por presentar cuadro febril, presenta antecedente de Valvulopatía (según la madre, al mes de vida, indicación de Tratamiento quirúrgico, se niega en 2 oportunidades). Alérgico a la Amoxicilina. Refiriendo varios episodios de cianosis relacionado con el llanto, hasta los 2 años, evolucionando asintomático sin nuevos controles.

7 días antes de la consulta refiere sensación de cuerpo caliente, chuco, escalofrío, registros febriles anteriores, acompañado de cefalea y dolor lumbar, no consultando, evolucionando sintomático.

3 días antes de la consulta persiste sintomático, consulta y se constata soplo sistólico en foco aortico, se le realiza Ecocardiografía doppler que impresiona presentar Válvula Aórtica Bicúspide, vegetaciones en Válvula Aórtica compatible con endocarditis infecciosa (según derivación), y por persistir sintomático es derivado a nuestro nosocomio, internándose en nuestro servicio para estudio y tratamiento.

Al ingreso se encontraba normotenso (110/70 mmHg), euneico, afebril con buena perfusión periférica. Piel y faneras sin particularidades. Con buena entrada bilateral de aire sin ruidos agregados. A nivel cardiovascular presentaba: soplo protomesosistólico 5/6 de intensidad en foco aortico accesorio, con irradiación a cuello, mesocardio y zona ínter escapular, se acompaña de frémito en borde esternal izquierdo, Dressler, R1 hipo fonético, R2 único, Ápex 5. Pulsos periféricos conservados y simétricos. A nivel abdominal no evidencia organomegalias, puño percusión lumbar positiva y puntos uretrales positivos.

En el electrocardiograma (figura1) presenta ritmo sinusal, FC 70 p/min, eje QRS +60°, QRS 90 mseg, Qtm: 400 mseg, sobrecarga ventricular izquierda, trastornos secundarios

de la repolarización. Se realiza el día de ingreso radiografía de tórax donde se encuentra una cardiomegalia leve con aumento del arco medio pulmonar, signos de hiperflujo pulmonar a predominio derecho, hilos congestivos y senos costofrénicos libres. Se realiza laboratorio de rutina que informa dentro de rangos normales, como relevante chagas positivo (1/64 Elisa), no se toma conducta por servicio de infectología por no considerar relevante. Durante la internación se descarta la posibilidad de endocarditis infecciosa (no reúne los criterios de Dukes).

Durante la internación se realiza Ecocardiograma 2D (figuras 2, 3, 4) que informa comunicación interventricular, evidenciando membrana subaórtica con estenosis Aórtica moderada, Válvula Aórtica tricúspide, ante la sospecha de endocarditis infecciosa y la demostración de cardiopatía congénita con cultivos negativo se sugiere ecocardiograma trans-esofágico donde se confirma válvula aórtica tricúspide, con insuficiencia severa cabalgando un 50%, CIV grande, membrana subvalvular aórtica, válvula pulmonar sin particularidades; concluyendo: Enfermedad de Fallot, estenosis subvalvular aórtica, insuficiencia aórtica. Ante la indicación de cirugía correctiva, se realiza ecocardiograma 2D por pediatría (figura 5 y 6) donde se diagnostica: Tetralogía de Fallot con agenesia de crista, estenosis aórtica subvalvular fija, insuficiencia aórtica moderada a severa. Se sugiere realizar Cinecoronariografía para determinar otras patologías agregadas.

DISCUSION

La supervivencia de la Tetralogía de Fallot a los 5 años es del 50% y a los 10 años del 25%, la mayor causa de muerte es la hipoxemia. Por lo cual la misma debe ser tratada en la infancia; existe una pequeña población que llega a la edad adulta, donde el corto circuito es pequeño, menor del 10%, donde el paciente no presentara cianosis y constituirá los llamados Fallot "rosados".

La clínica de la Tetralogía de Fallot principalmente depende del mayor o menor grado de obstrucción infundibular pulmonar (mas de 5mm) que es el determinante del corto circuito desde el ventrículo derecho hacia la aorta a través de la comunicación interventricular no restrictiva. En la mayoría de los pacientes con la tetralogía de Fallot pueden cianosis del nacimiento o en el primer año de vida. Durante la niñez, tales pacientes pueden tener "crisis hipoxémicas"; estos caracterizado por taquipnea e hiperpnea, cianosis y, en algunos casos, la pérdida de sentido, que pueden conducir a accidentes cerebrovasculares, e incluso

la muerte. Tales "crisis hipoxémicas" no ocurren en adolescentes o adultos ⁽⁶⁾.

Una de las causas de muerte asociada a la tetralogía de Fallot junto con la progresión de la falla cardíaca, según estudios de seguimiento, han mostrado que las arritmias ventriculares constituyen una importante causa de morbilidad tardía, encontrándose una incidencia de hasta 50%, estos estudios sugieren relación entre arritmias ventriculares y muerte súbita ⁽⁷⁾.

Esta puede ser ligera y comportarse como una comunicación interventricular con corto circuito de izquierda a derecha como el de la tetralogía de Fallot "rosada", aunque en nuestro paciente no se evidencian los signos característicos, pero el tiempo de evolución es el que va marcando la signo sintomatología y la expectativa de vida de dichos pacientes, ya que como se quiere demostrar, en este en particular, el desarrollo de patologías valvulares, las cuales por la evidencia, son producto de la Tetralogía en si.

La estenosis subaórtica fibrosa o fibromuscular es relativamente frecuente en adultos, se caracteriza por la presencia de una obstrucción adherida al endocardio del ventrículo izquierdo, a nivel del Septum ventricular, de la pared anterior del ventrículo izquierdo, situada inmediatamente por debajo de la sigmoidea aórtica, y que produce obstrucción ventricular izquierda ^(8,9).

Respecto a la concomitancia de la estenosis subvalvular aórtica se plantea la asociación de dicha patología a que esta es de infrecuente aparición a edades tempranas y en re-

cién nacidos, lo que pone en duda la etiología congénita de la misma. Esta anomalía se asocia con otras cardiopatías congénitas como CIV, coartación de aorta, defecto septal atrio ventricular, entre otras. Puede desarrollarse en el post operatorio de dichas patologías ⁽¹⁰⁾.

La obstrucción en el adulto se incrementa con la edad, esto se debe básicamente a factores hemodinámicas en la vía de salida del ventrículo izquierdo, o sino, son adquiridas debido al trastorno hemodinámico causado por la malformación congénita, algunos autores sugieren la posibilidad de una predisposición a las mismas donde la alteración en la hemodinamia causa el desarrollo de la estenosis. Existen varias teorías, unas tratan de explicar la formación y el desarrollo de estas formaciones fibrosas o fibro-musculares, una de estas, es la de la turbulencia, la otra es la mala alineación entre el eje largo de al aorta ascendente y el plano del septum interventricular que debe ser de mas de 130° ⁽¹¹⁾. Como sea, sugieren que el stress causado por el flujo sanguíneo en forma crónica llevaría a la formación de dicha membrana, y la progresión de la misma se da con el paso del tiempo ⁽¹²⁾. Por lo cual nosotros pensamos que el desarrollo de la estenosis podría deberse a esta mala alineación ya que se presenta en alteraciones del septum, como es la Tetralogía de Fallot. Por lo cual podemos concluir que la estenosis subvalvular pudo ser producto de la alteración anatómica, y la progresión se mantiene, perpetua y progresa por la persistencia de la Tetralogía de Fallot.

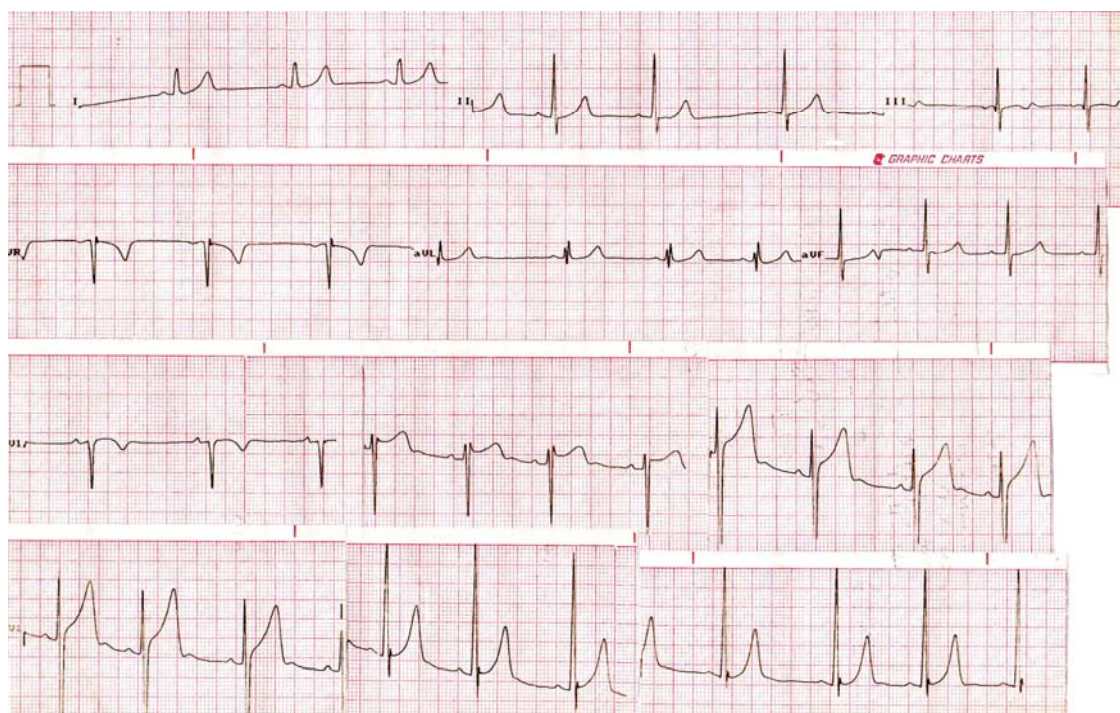


Figura 1. ECG que muestra resalto de R en V2 y complejos RS de V2 a V8, R alta en V6 evidencia VI de gran tamaño.

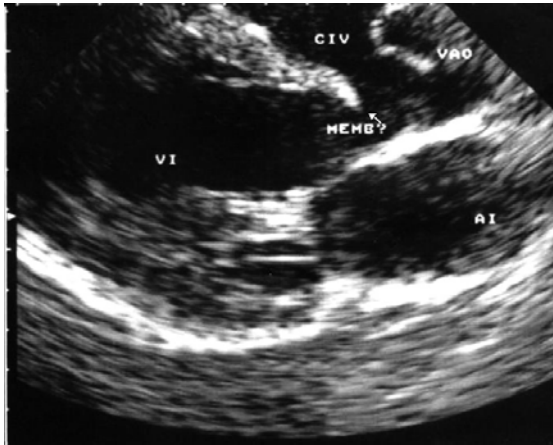


Figura 2. Ecocardiograma 2D eje largo paraesternal, que evidencia CIV y membrana sub aórtica. (Flecha)

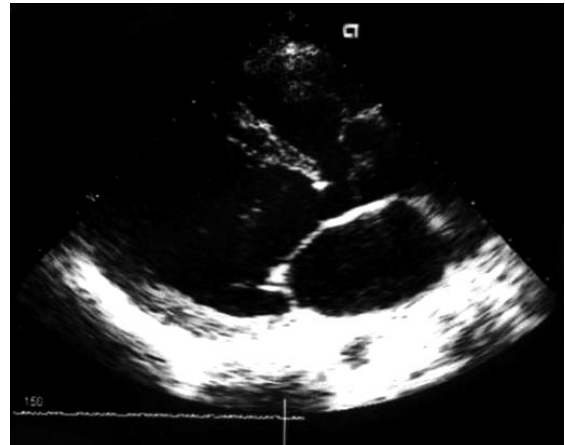


Figura 5. Ecocardiograma 2D Pediátrico en eje largo donde se aprecia la CIV, la membrana sub aórtica y el cabalgamiento de la aorta.

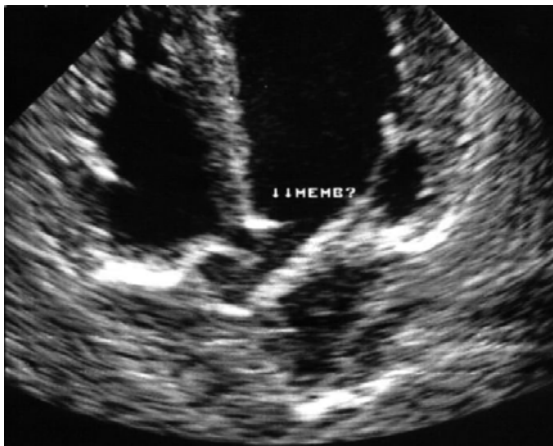


Figura 3. Ecocardiograma 4 cámaras apical donde se evidencia la membrana sub aórtica.



Figura 6. Ecocardiograma 2D pediátrico, proyección para esternal alta, eje corto donde se evidencia agenesia de crista.

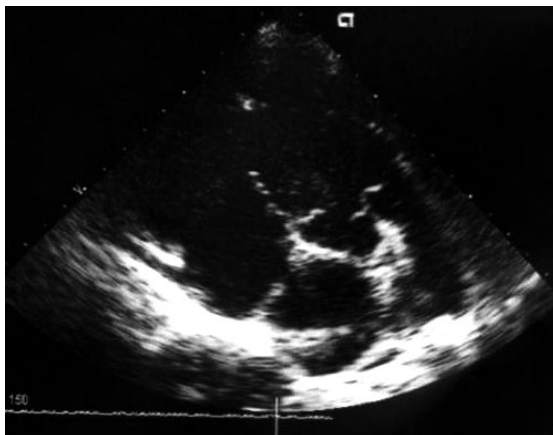


Figura 4. Ecocardiograma proyección para esternal alta eje corto donde se evidencia agenesia de crista.

BIBLIOGRAFIA

1. Bankl H. Congenital Malformations of the Heart and Great Vessels. Baltimore-Munich: Urban&Schwarzenberg, Inc, 1977: 47-52.
2. Hernandez-Diaz S, Werler MM, Walker AM, Mitchell AA Folic Acid Antagonists during Pregnancy and the Risk of Birth Defects. N Engl J Med, November 30, 2000 Original Article. 343;1608-1614
3. Capelli H, Somerville J. Atypical Fallot's tetralogy with doubly committed subarterial ventricular septal defect. Am J cardiol. 1983; 51(2):282-285.
4. Neirotti R, Galindez E, Kreutzer G, Rodriguez Coronel A, Pedrini M, Becu L. Tetralogy of Fallot with subpulmonary ventricular defect. Ann Thorac Surg. 1978; 25(1):51 6.

5. Man. Chandrasekaran B, Wilde P, McCrea WA Tetralogy of Fallot in a 78-Year-Old. N Engl J Med, September 13, 2007. 357:1160-1161
6. Patricia Frangini S, Ismael Vergara S, Alejandro Fajuri N, Rolando González A, Mariana Baeza Fulguración con radiofrecuencia de taquicardia ventricular después de corrección quirúrgica de Tetralogía de Fallot. Caso Clínico La. Rev. méd. Chile v.133 n.6 Santiago jun. 2005; 133: 675-680.
7. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA Congenital Heart Disease in Adults N Engl J Med February 3, 2000. 342-334
8. Perloff JK, Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization. En: Perloff JK, Child JS. Congenital Heart Disease in Adults. Filadelfia. WB Saunders Company, 1988; 15-53.
9. Feigl A, Feigl D, Lucas RV, Edwards JE, Involvement of the aortic valve cusps in discrete sub aortic stenosis. Pediatric Cardiol 1984; 5: 185-190.
10. Attie F. Cardiopatías Congénitas. Morfología, Cuadro Clínico y Diagnóstico. México. Salvat Mexicana de ediciones SA de CV 1985, 11: 491-498.
11. Cilliers A, Gewillig M. Rheology of discrete subaortic stenosis, Heart 2002; 88: 335-336.
12. Cruvinel Horta MG, Franco Faria CA, Rezende DF, Masci TL. Subaortic Stenosis Associated with perimembranous Ventricular septal Defect. Arquivos Brasileiros de Cardiologia- volumen 84, Nº 2, 2005.385-397.