

Caso 5/2010 - Niña de 7 años, con Tetralogía de Fallot y Agenesia de la Válvula Pulmonar

Edmar Atik, Fabiana M. Passos, José L. Andrade

Hospital Sírio Libanês, São Paulo, SP - Brasil

Datos clínicos

Paciente presentó cuadro hipóxico en el período neonatal, razón de la indicación precoz de anastomosis sistémico-pulmonar con 13 días de vida. El cansancio desde el nacimiento no le impidió la ejecución de franca actividad física. Se mantuvo con cianosis discreta, apenas a los esfuerzos, a pesar de que Blalock-Taussig no fue observado patente desde un año de edad. Hizo uso de digoxina desde los tres años.

Al examen físico, la paciente presentó buen estado general, eupneica, acianótica y con pulsos normales. La saturación arterial era de 88,0% en vigilia y la aorta no era palpada en la fúrcula.

En el precordio, había pulsos discretos en el borde esternal izquierdo y el *ictus* era palpado en el 4º espacio intercostal izquierdo. Los ruidos cardíacos eran hiperfonéticos y se auscultaba soplo sistólico y diastólico, +/+ + de intensidad, a lo largo del borde esternal izquierdo, sin frémito. El hígado no era palpado y los pulmones eran limpios, sin ruidos adventicios.

El electrocardiograma mostraba ritmo sinusal y señales de sobrecarga biventricular con predominio del ventrículo derecho. AQRS estaba a +90°, AP: +60°, AT: +80° (Figura 1).

Imagen radiográfica

Muestra el área cardíaca discretamente aumentada con arco ventricular redondeado, arco medio abombado + + + y vascularización pulmonar aumentada, principalmente en los hilios pulmonares (Figura 1).

Impresión diagnóstica

La imagen es compatible con el diagnóstico de insuficiencia valvular pulmonar, la cual ocasiona grandes dilataciones de las arterias pulmonares principales. En general, esa anomalía acompaña la tetralogía de Fallot con estenosis anular pulmonar y comunicación interventricular.

Palabras clave

Tetralogía de Fallot, agenesia valva pulmonar.

Diagnóstico diferencial

Otras cardiopatías que se asocian a la insuficiencia valvular pulmonar pueden manifestarse también de la manera anteriormente mencionada. Entre ellas, se menciona la estenosis pulmonar valvular, cardiopatías con dilatación de las arterias pulmonares por acentuado hiperflujo pulmonar y aun las con hipertensión arterial pulmonar. Todas en larga evolución.

Confirmación diagnóstica

Los elementos clínicos fueron decisivos para el diagnóstico de la tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar, destacándose el soplo sistólico-diastólico con hipoxemia discreta (*shunt* bidireccional por la CIV), y, principalmente, por la imagen característica radiográfica.

El ecocardiograma confirmó ese diagnóstico estando las arterias pulmonares muy dilatadas con diámetros de 24 mm a la derecha y 14 mm a la izquierda. El anillo pulmonar era estrecho con 8 mm, además de la estenosis pulmonar infundibular con desvío anterior del septo infundibular y gran CIV subaórtica, de 15 mm de diámetro. Había insuficiencia valvular pulmonar y aun insuficiencia de la válvula tricúspide. Los ventrículos eran dilatados (Figura 2).

El cateterismo cardíaco mostró presiones semejantes en los dos ventrículos (80/10 mmHg) y la presión del tronco pulmonar (30/5 mmHg) expresaba acentuada insuficiencia valvular pulmonar, además de la estenosis valvular.

Conducta

A la cirugía, en CEC de 160' y período anóxico de 70', la estenosis infundibular fue resecada por el atrio derecho y, por el tronco pulmonar, la agenesia de la valva pulmonar fue visibilizada con brotes remanentes, espesos y retraídos, en anillo pulmonar estrecho. La vía de salida de VD fue ampliada para el tronco pulmonar y la CIV cerrada con pericardio bovino. Homoinjerto número 18 descelularizado fue implantado en posición pulmonar y la insuficiencia tricúspide corregida con anuloplastia.

La paciente evolucionó bien y obtuvo alta después de 7 días.

Comentarios

La agenesia valvular pulmonar, de fácil reconocimiento clínico, encuentra explicaciones diversas para la variabilidad evolutiva. Generalmente, se presenta con acentuada dilatación de las arterias pulmonares, surgiendo de ahí

Correspondencia: Edmar Atik •

Rua Dona Adma Jafet, 74 conj. 73 - Bela Vista - 01308-050 - São Paulo, SP - Brasil

E-mail: conatik@incor.usp.br, eatik@cardiol.br

Artículo recibido el 30/07/09; revisado recibido el 12/11/09; aceptado el 12/11/09.

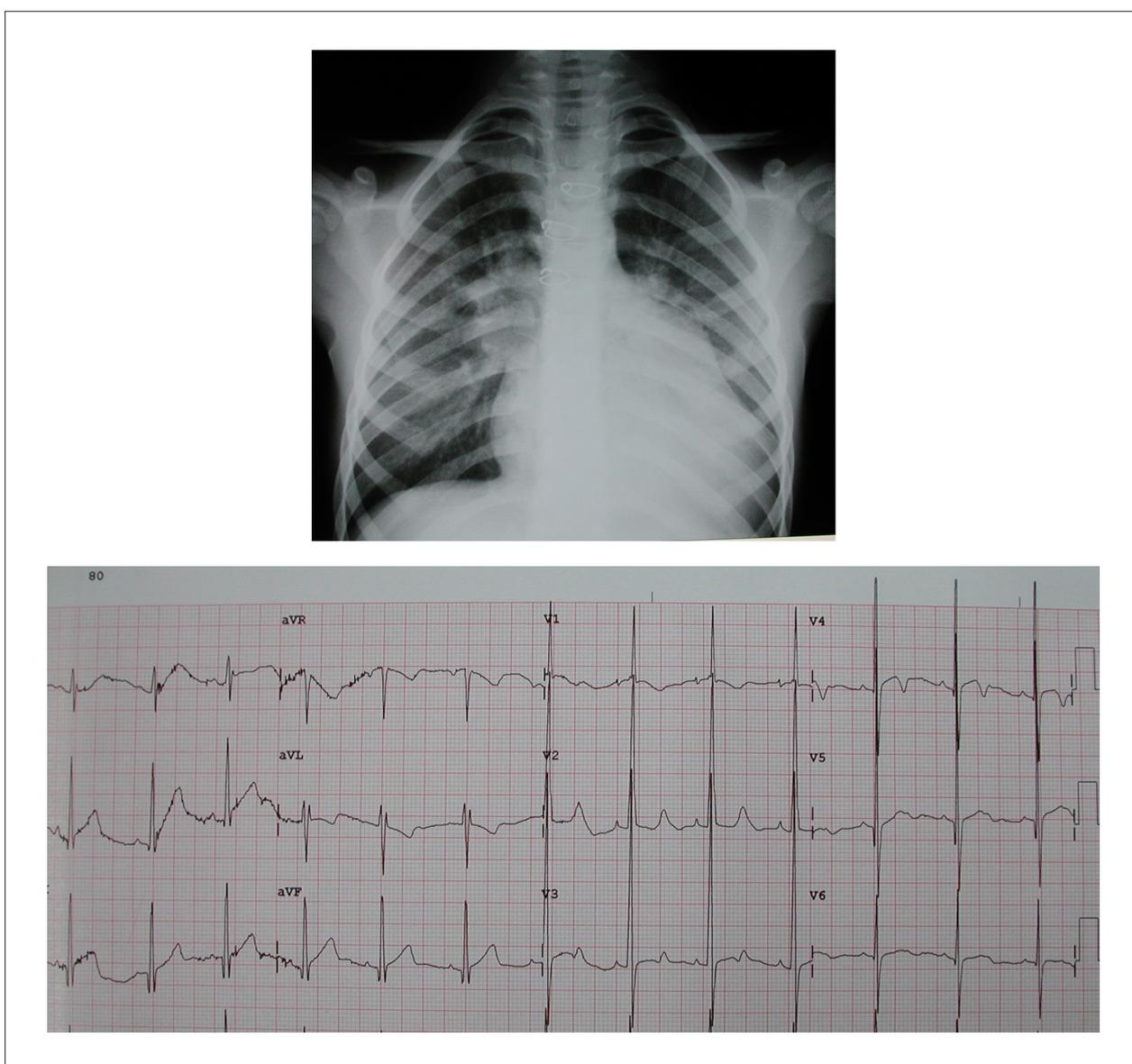


Fig. 1 - La radiografía de tórax muestra área cardíaca discretamente aumentada y redondeada, con vascularización pulmonar pronunciada en los dos hilos pulmonares y con arco medio abombado. El electrocardiograma destaca las señales de sobrecarga biventricular, con predominio del ventrículo derecho.

compresiones brónquicas intraparenquimatosas, responsables por manifestaciones pulmonares acentuadas y precoces, que requieren intervención quirúrgica, aun en los primeros meses de vida.

Raros casos como el descrito sobrepasan esa franja etárea y presentan evolución más favorable, en frente del engrosamiento mayor de la pared brónquica, la cual impide la compresión extrínseca y permite que la corrección operatoria

sea menos arriesgada.

Es de destacar que esta paciente no se benefició de la anastomosis sistémico-pulmonar realizada en el período neonatal, visto que persistió con hipoxia discreta, aun después de la constatación del cierre de la misma, con un año de vida. Destaca ese aspecto el mayor cuidado en la indicación de esa técnica en pacientes semejantes, especialmente en el neonato, cuyo riesgo ciertamente se vuelve mayor.

Correlación Clínico-Radiográfica

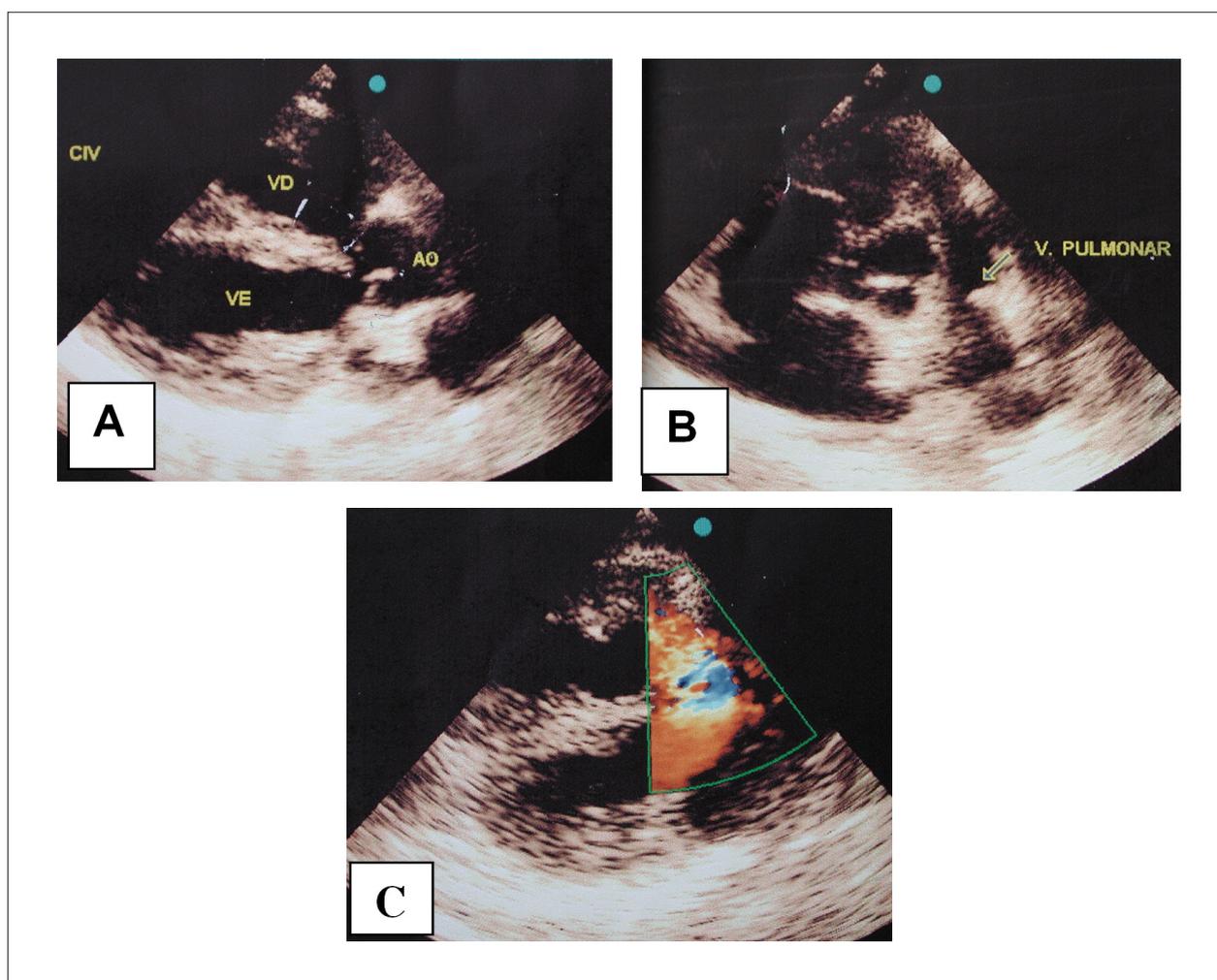


Fig. 2 - El ecocardiograma destaca las señales de la tetralogía de Fallot con cabalgamiento de la aorta en el septo interventricular y la CIV subaórtica, en A, anillo pulmonar estrecho y dilatación del tronco y de las arterias pulmonares centrales, en B, y dupla lesión valvular pulmonar en Doppler en colores, en C.