

Tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar

EDUARDO MORALES A.*
RAMIRO MONTENEGRO M.**
CARMEN ARBOLEDA***

Servicio de Cirugía Cardiorrástica,
Hospital General de las Fuerzas Armadas,
Quito, Ecuador.

* Jefe del Servicio de Cirugía Cardiorrástica.

** Cirujano Cardiorrástico.

*** Médico Residente del Servicio.

En estudio multicéntrico de nuestro medio, entre 1974 y 1983, han sido operados 424 pacientes portadores de cardiopatías congénitas, de los cuales 33 (7,78%) corresponden a cirugía de tetralogía de Fallot; de éstas, 12 (36,36%) recibieron cirugía paliativa y 21 pacientes (63,64%) recibieron cirugía correctiva.

De los pacientes operados con corrección total hemos encontrado un solo caso, intervenido quirúrgicamente por nosotros en el Hospital General de las Fuerzas Armadas, con agenesia de la válvula pulmonar, constituyéndose en el *primer paciente operado* en nuestro país, por lo que consideramos de interés presentar este caso.

INFORME DEL CASO

Paciente del sexo femenino, de 7 años de edad, con déficit pondoestatural. Desde los primeros meses de edad presenta cianosis distal que se exacerba con el llanto y la lactancia, incrementándose actualmente con el ejercicio; existen antecedentes de pérdida del conocimiento en varias ocasiones; disnea de pequeños esfuerzos, palpitations, precordialgias con el esfuerzo físico, adoptando la posición de cuclillas.

Examen físico: Déficit pondoestatural, cianosis central y distal, dedos en palillo de tambor; hipertrofia ganglionar cervical; tórax: red venosa colateral, ápex visible y palpable en 5 EII; LMC: thrill sistólico ++/+++ palpable en todos los focos de auscultación, R1 normofonético, R2 único. Soplo holosistólico grado 3/4 en todos los focos de auscultación, más intenso en mesocardio, con irradiación a axila, cuello y tórax posterior, soplo diastólico protomeso suave en foco pulmonar y F Ao ACC 1/IV.

El resto del examen físico se encuentra dentro de límites normales.

Electrocardiograma: Demuestra hipertrofia ventricular derecha.

Telerradiografías: Imagen en sueco. Oligohemia pulmonar.

Ecocardiografía: Ventrículo derecho hipertrófico, aorta con cabalgamiento de más o menos el 40%; arteria pulmonar no se observa, registro compatible con agenesia pulmonar. Estenosis infundibular severa. Cavidades izquierdas de tamaño aparentemente normal.

Cateterismo:

Manometría (mmHg)

AD (6) onda "a" 14

VD infundíbulo 60/0-5

VD tracto de entrada 100/0-5

AP 21/6 (11)

AO 100/54 (70)

Dirección postal:

Hospital General de las Fuerzas Armadas
Servicio de Cirugía Cardiorrástica
Quito
Ecuador

Recibido para su publicación: 5/1984

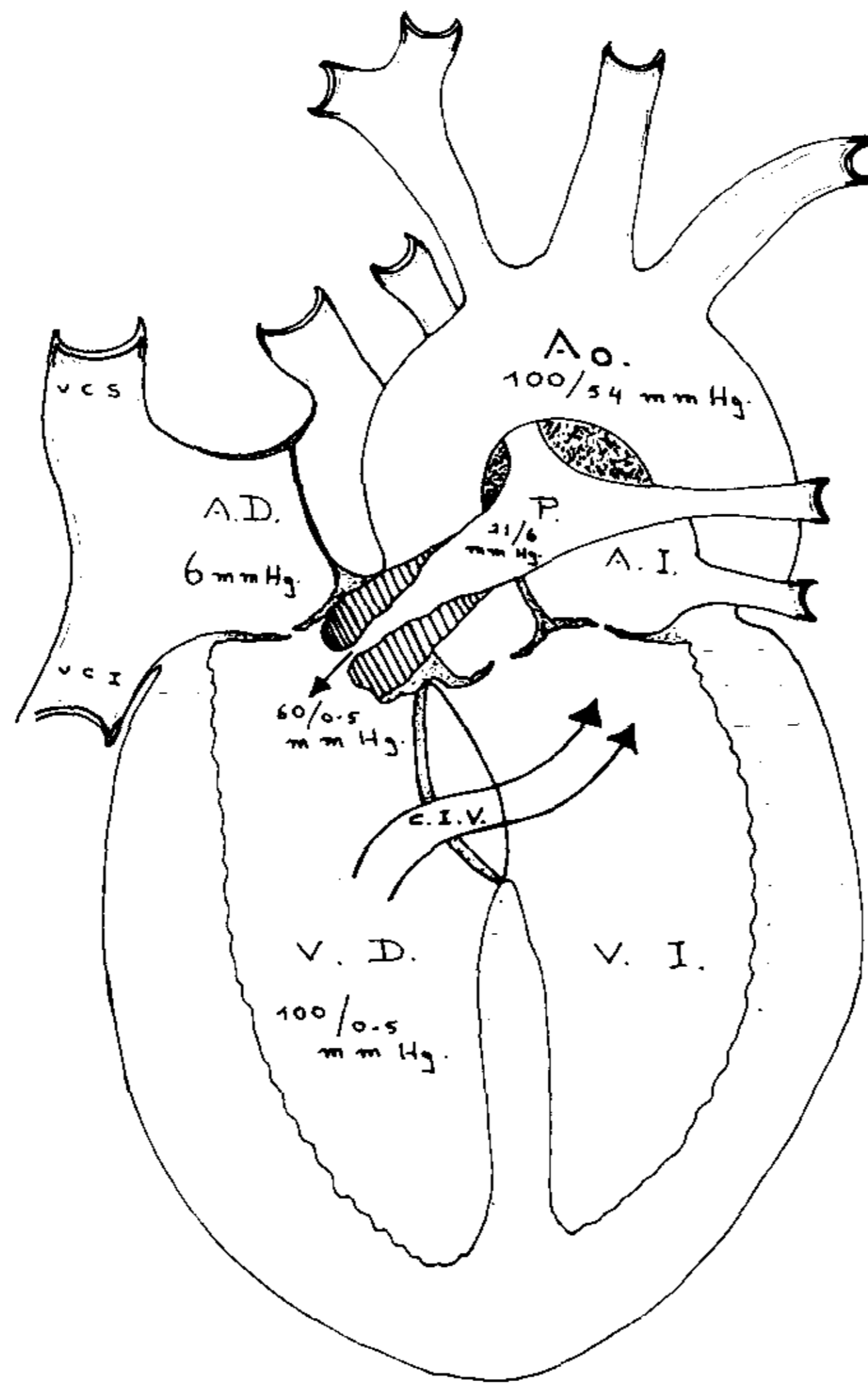


Fig. 1. Cateterismo cardíaco.

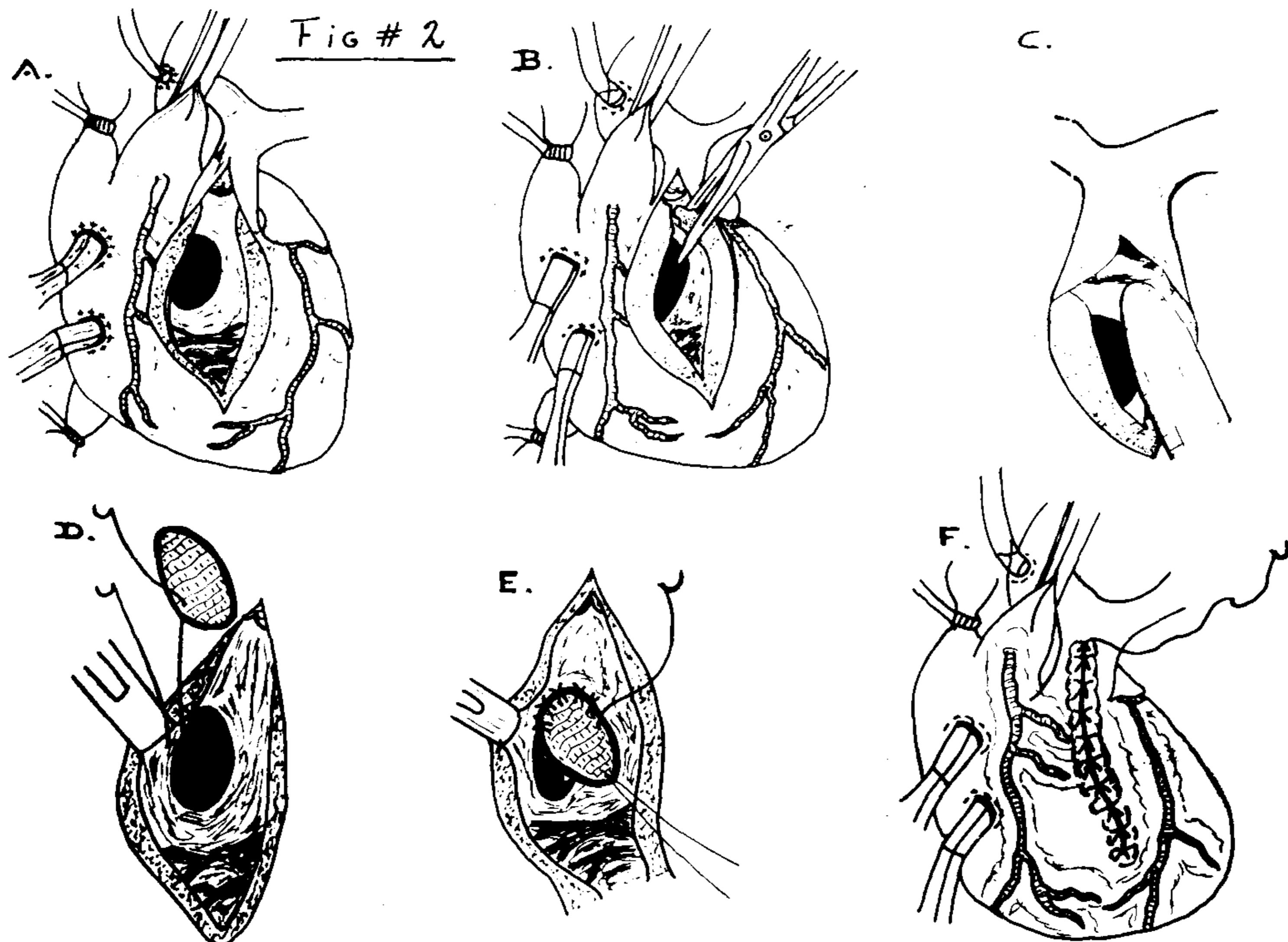


Fig. 2. Técnica operatoria.

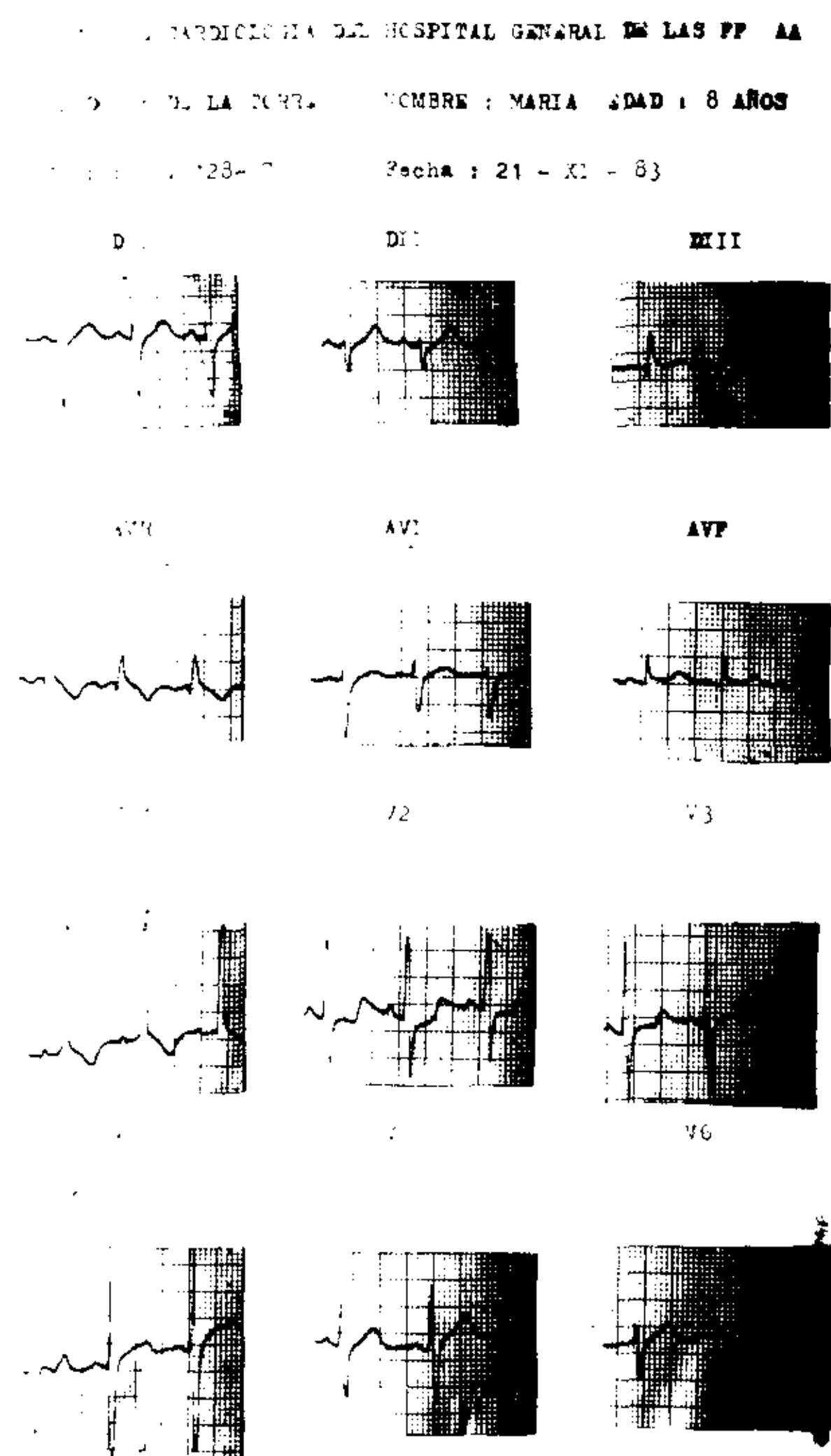


Fig. 3. ECG preoperatorio.

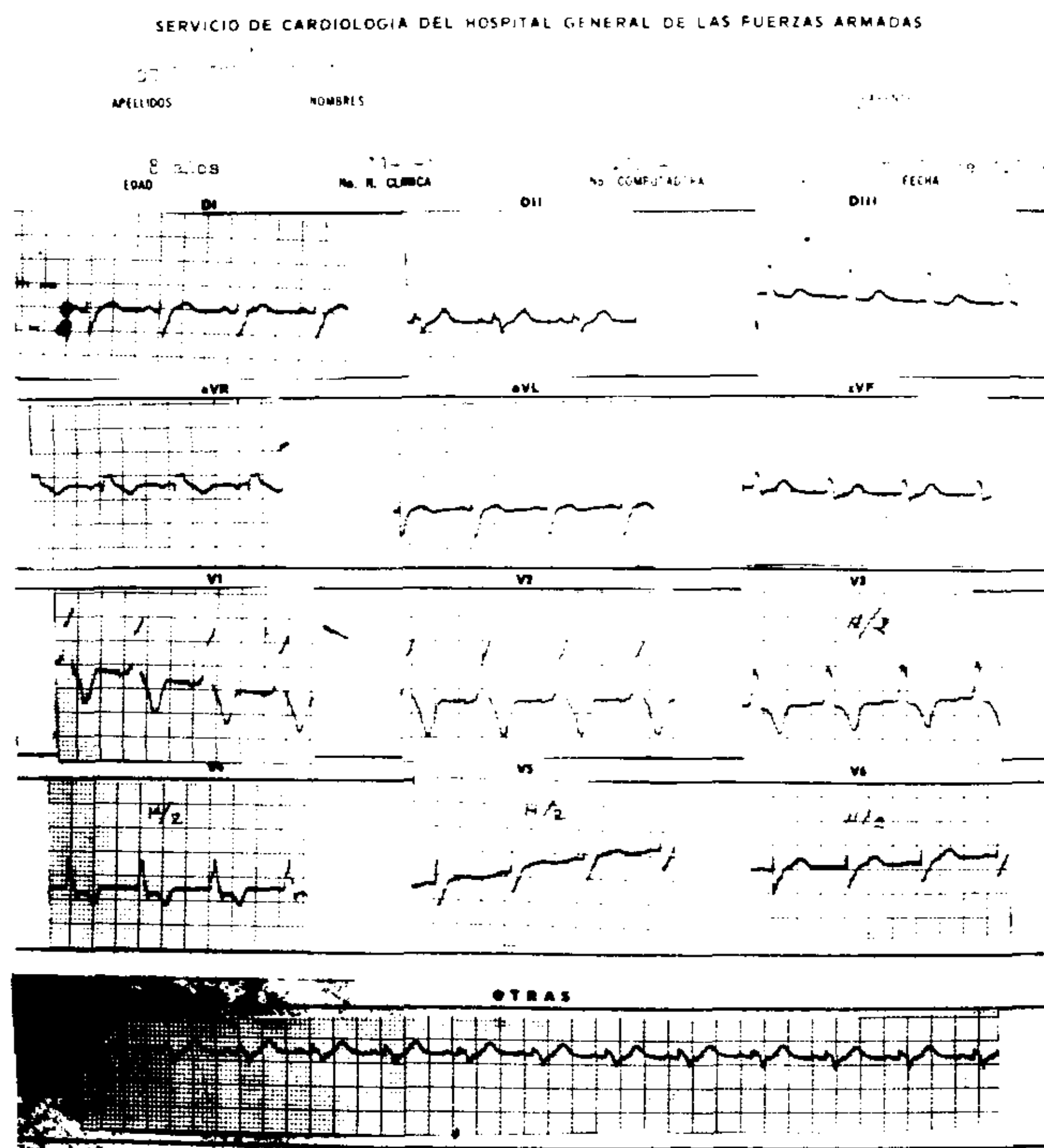


Fig. 4. ECG postoperatorio.

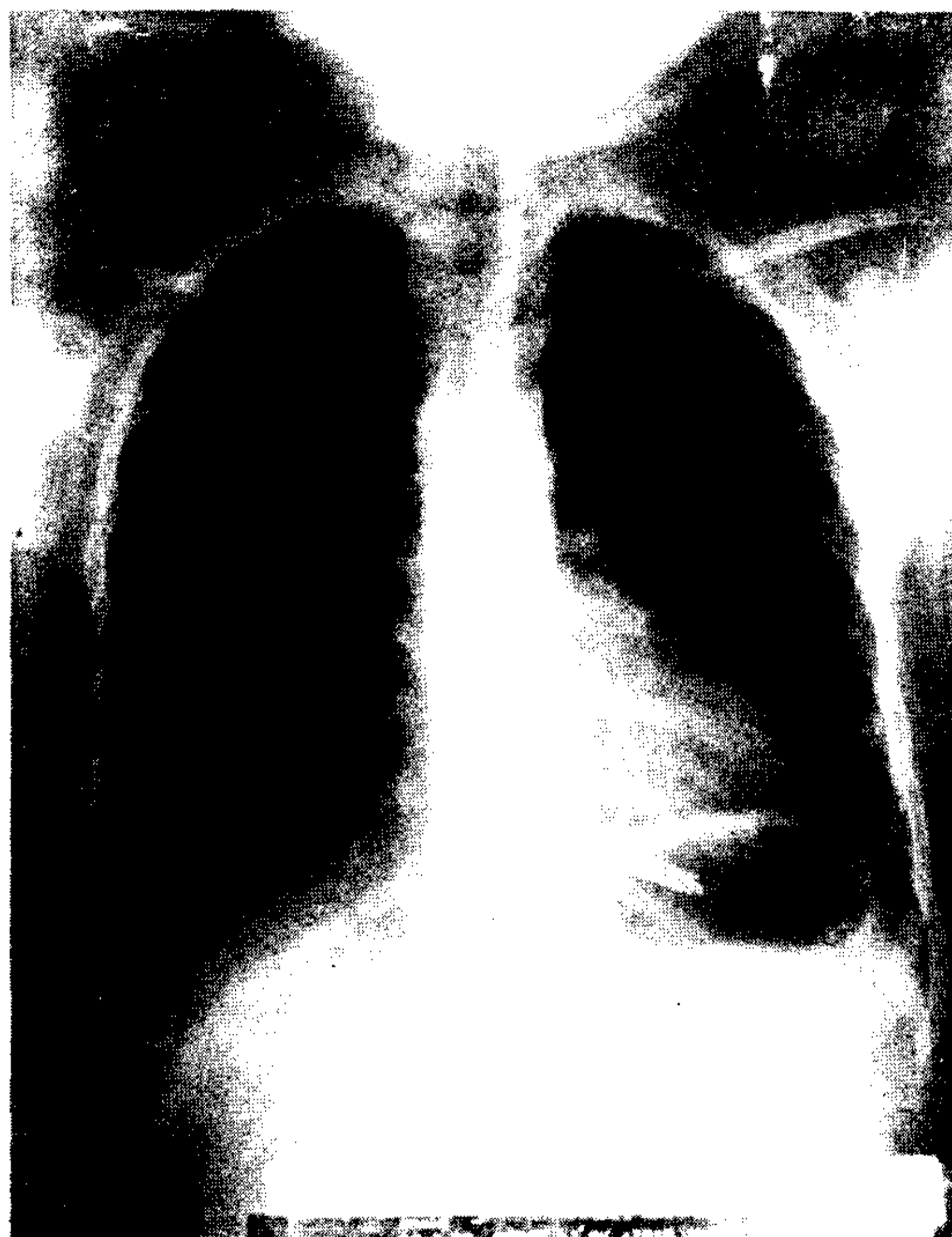


Fig. 5. Telerradiografía TA preoperatorio.

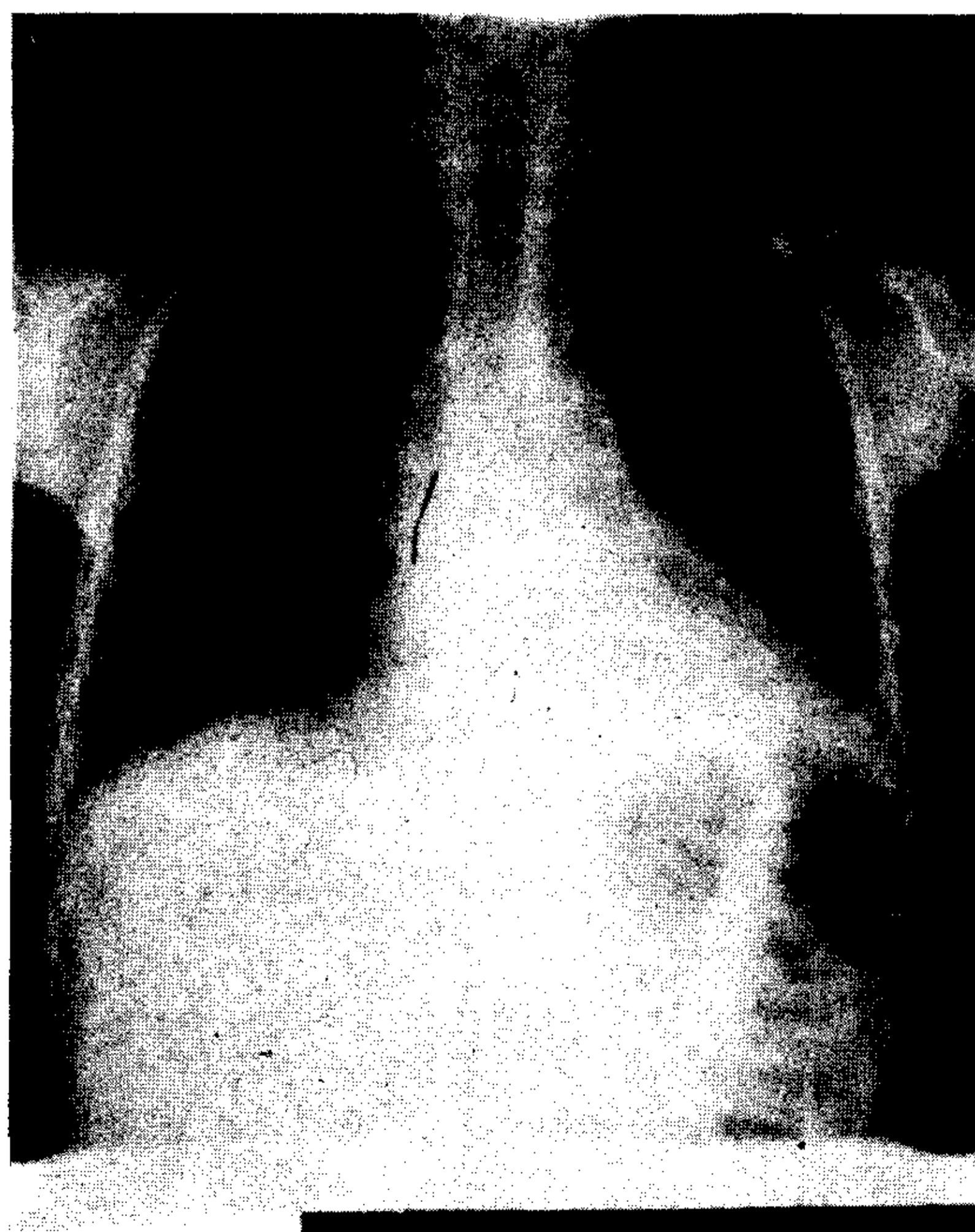


Fig. 6. Telerradiografía TA postoperatorio.

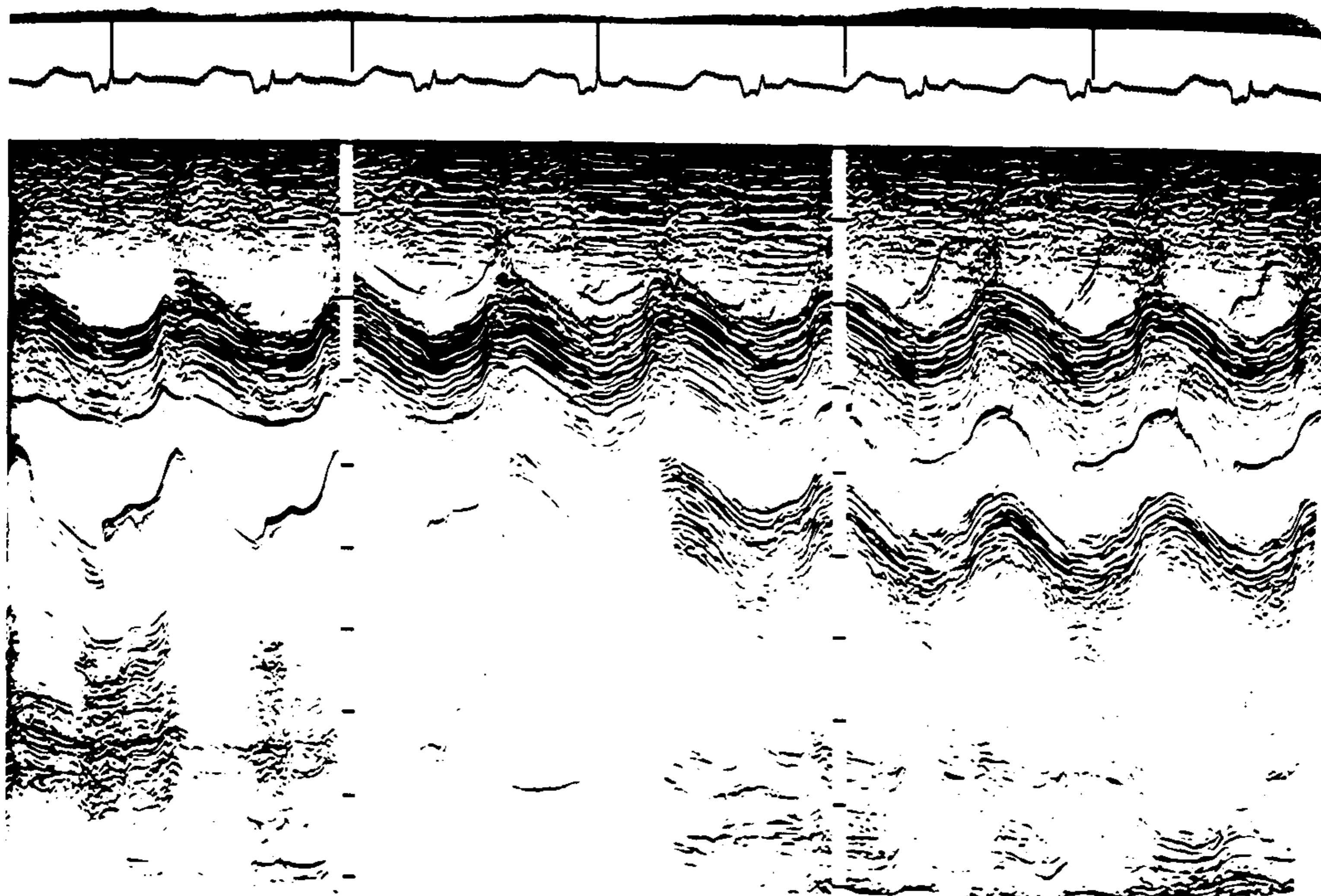


Fig. 7. Estudio de ecocardiograma postoperatorio en el que se nota la continuidad septum-aorta y el parche en buena posición.

Oximetría: Hb: 13,8 gm %

VCS	48,5	9,21
VCI	43,3	8,3
ADA	45,3	8,6
ADM	42,4	8,1
VD	42,7	8,2
AP	42,4	8,1
AO	55,4	10,5
AI	90	17,1

QP (índice): 3,333
ml/min/m²

QS (índice): 4,545
ml/min/m²

QS/QP = 1,37 veces

Aortograma: Aorta moderadamente dilatada de caracteres normales.

Ventriculograma: Estenosis infundibular de VD. Válvula pulmonar con características de estenosis, en forma de cúpula de campana, aparentemente unicúspide, ligeramente dilatada en su tronco con los ramos D e I de buen calibre. CIV tipo II de mediano tamaño. Cabalga-

miento de la aorta sobre el septum interventricular en un 50%.

Técnica operatoria: Preparación rutinaria de campo operatorio para entrar en by-pass cardiopulmonar, canulación por aorta ascendente para retorno de la sangre oxigenada. Utilizamos solución cardioplégica (4°C-10°C) y moderada hipotermia sistémica (25°C). Ventriculotomía derecha longitudinal. Comisurotomía pulmonar de la única valva deformada y fibrosada que hacía una especie de cerclaje del anillo. Dilatación del anillo valvular.

Infundibulectomía de la vía de salida de VD (corte de las ramas septal y parietal de la cresta supraventricular), cierre de CIV con parche de teflón de 4 cm x 2,5 cm (comprobándose con bujías que no exista posibilidad de CIV residual), cierre de ventriculotomía con doble sutura.

Sale de pinzamiento de aorta con latidos espontáneos, con ritmo sinusal aunque con BRD; sale de perfusión y de sala de operación luego de cierre de la pared, con hilos de marcapaso epicárdico (profiláctico) y con tubo de drenaje en mediastino.

En el postoperatorio inmediato el paciente transcurre con bajo débito cardíaco, necesitando el uso de simpa-

ticomiméticos por cinco días; se mantiene el balance líquido negativo en estos días; posteriormente se estabiliza hemodinámicamente; es dada de alta hospitalaria a los veinte días de operada.

A los tres meses de control postoperatorio se mantiene estable hemodinámicamente, con buena actividad física, acianótica, con soplo sistodiastólico grado IV en foco pulmonar.

DISCUSION

Creemos que, a pesar del bloqueo de rama y de la insuficiencia pulmonar, la paciente mantiene una buena evolución postoperatoria clínica y hemodinámica, por no tener otras complicaciones como CIV y gradientes infundibulares residuales y/o insuficiencia tricuspídea, como ya han citado otros autores.

BIBLIOGRAFIA

1. Arensman FW et al: Early medical and surgical intervention for tetralogy of Fallot with absence of pulmonic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 84 (3): 430-436, 1982.
2. Byrne JP et al: Palliative procedures in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. A new approach. *Ann Thorac Surg* 33 (5): 499-502, 1982.
3. Elbove CJ et al: The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot evaluation using radionuclide ventriculography. *J Thorac Cardiovasc Surg* 85 (5): 691, 1983.
4. Disegni E, Finzig S, Bass JL, Edwards JE: Congenital absence of pulmonary valve associated with tetralogy of Fallot. Diagnosis by 2-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 5 (10): 1798, 1983.
5. Friedli B, Girod M et al: The outlook for children after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Schweiz Medizin Wochenschrift* 113 (43): 1645, 1983.
6. Hozan E, Bical O et al: Is right bundle branch block avoidable in surgical correction of tetralogy of Fallot. *Circulation* 62 (4): 852, 1980.
7. Jones RDM: Perioperative management of tetralogy of Fallot repair. *Anesthes Intens Care* 11 (3): 208, 1983.
8. Kirklin JW et al: Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot. *Annals Surg* 198 (3): 403, 1983.
9. Laborde F, de Riberalles Ch et al: Tetralogy of Fallot with congenital absence of single pulmonary artery (four cases). *Annales de Chirurgie* 37 (2): 164-167, 1983.
10. Manabe H: Recent advance in total correction of tetralogy of Fallot. *Jap Circulation Journ* 48 (1): 1-12, 1984.
11. Mavroudis C, Turley K, Stanger P, Ebert PA: Surgical management of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Journ Cardiovasc Surg* 24 (6): 1983.
12. Murphy JD, Freed MD: Hemodynamic results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot by deep hypothermia and cardiopulmonary by-pass, Part II. *Circulation* 62 (2): 168, 1980.
13. Villacis M, Gamba A, Tiroboschi R, Crupi G, Parenza L: Surgical treatment of tetralogy of Fallot recent experience using a prospective protocol. *Thor Cardiovasc Surg* 31 (3): 751, 1983.
14. Zeng-Wei W: Corrective surgery of tetralogy of Fallot. *Chin Med Journ* 96 (1): 21, 1983.
15. Watanabe K, Morikana M et al: Long-term evaluation after total correction of tetralogy of Fallot. *Japan Circulation Journ* 47 (9): 1047, 1983.