

# Adulto con tetralogía de Fallot operado en la infancia: motivos de alarma en atención primaria

<sup>1</sup>Polo López L, <sup>2</sup>Aroca Peinado A, <sup>3</sup>Bret Zurita M, <sup>4</sup>Parra Gordo ML, <sup>5</sup>Ruiz Cantador J, <sup>5</sup>Sánchez Recalde A, <sup>5</sup>Oliver Ruiz JM

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital Universitario La Paz. Madrid

<sup>2</sup>Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

<sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

<sup>4</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

<sup>5</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Estudiante universitaria de 23 años, que consulta a su médico de atención primaria por deterioro de su grado funcional. Asintomática hasta hace 6 meses, refiere palpitaciones ocasionales. Tiene antecedentes de tetralogía de Fallot reparada quirúrgicamente a los 2 años de vida.

La saturación de oxígeno es de 99 %. Se ausculta un soplo sistólico eyectivo pulmonar grado III/VI irradiado al costado izquierdo y soplo diastólico grado IV/VI de carácter rudo.

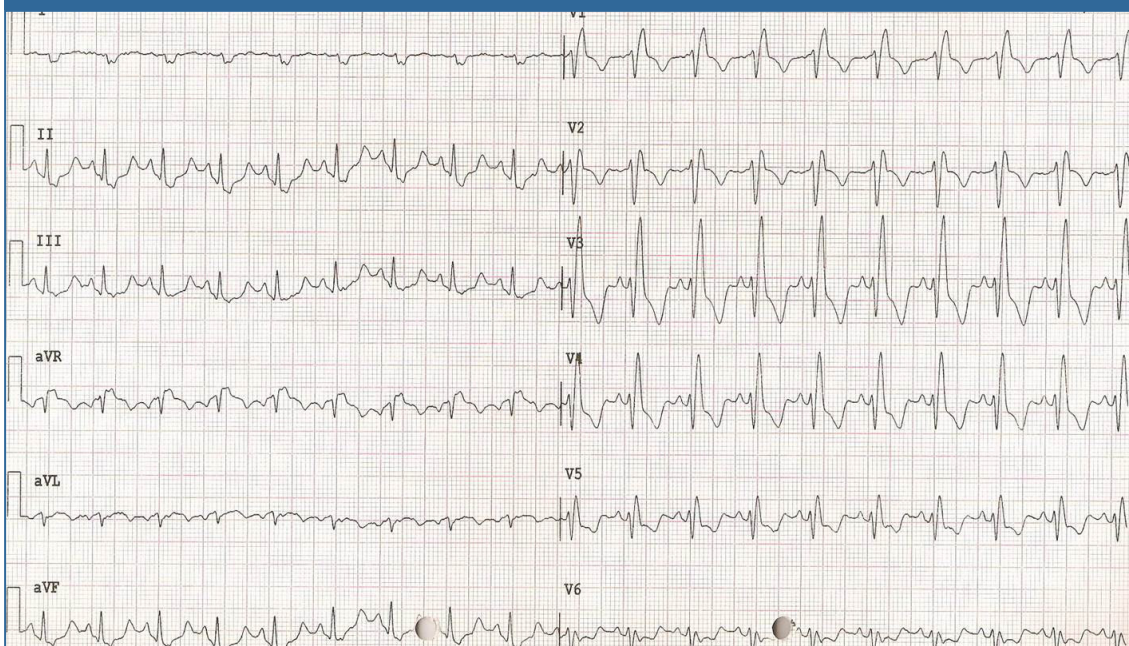
El electrocardiograma (figura 1) muestra ritmo sinusal con bloqueo de rama derecha y QRS de 160 ms. En el estudio Holter se mantiene el RS con extrasístoles supraventriculares y ventriculares frecuentes. La radiografía de tórax (figura 2) muestra

cardiomegalia moderada.

A la vista de estos hallazgos se remite a la paciente a la consulta de la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto (UCCA) de La Paz para completar estudio. Se practica una ergometría que muestra grado funcional III. El ecocardiograma muestra insuficiencia pulmonar (IP) grave con ventrículo derecho (VD) dilatado y presión a 40 % de la sistémica, insuficiencia tricuspídea (IT) leve, aurícula derecha dilatada y comunicación interventricular (CIV) residual pequeña.

La resonancia magnética (RM) en la figura 3 confirmó los datos del ecocardiograma: IP grave con fracción de regurgitación pulmonar de 48 %; gran dilatación de VD con volúmenes indexados telediastólico (VTDVD) de 278 ml/m<sup>2</sup> y telesistólico

Figura 1. Electrocardiograma en ritmo sinusal, con bloqueo de rama derecha y QRS de 160 ms



(VTSVD) de 183 ml/m<sup>2</sup>, con disfunción moderada (FE: 34 %); IT leve y CIV residual de 2-3 mm, con VI con buena contractilidad (FE: 63 %).

Se realizó un cateterismo cardiaco, en el que se observó presión del VD al 30 % de la sistémica con IP grave. Las arterias coronarias y los vasos femorales son normales.

En la tomografía computarizada (TC) multicorte se observa la arteria coronaria derecha con rama conal grande como variante anatómica, que discurre junto al margen derecho del parche transanular (figura 4).

Con el diagnóstico de Fallot operado con insuficiencia pulmonar grave residual, VD dilatado y repercusión hemodinámica, se discute el caso en sesión médico-quirúrgica y se programa a la paciente para cirugía de sustitución valvular pulmonar.

La intervención se realizó con circulación extracorpórea. Se implantó una prótesis biológica en posición pulmonar y se cerró la CIV residual.

Recibió el alta hospitalaria en el octavo día postquirúrgico. El ecocardiograma de control pre-alta mostró bioprótesis pulmonar normofuncionante y VD dilatado con disfunción moderada-grave.

En el momento actual han pasado tres años desde la reintervención. La mejoría clínica es evidente y la paciente se encuentra en grado funcional I y

sin tratamiento cardiológico.

## COMENTARIO

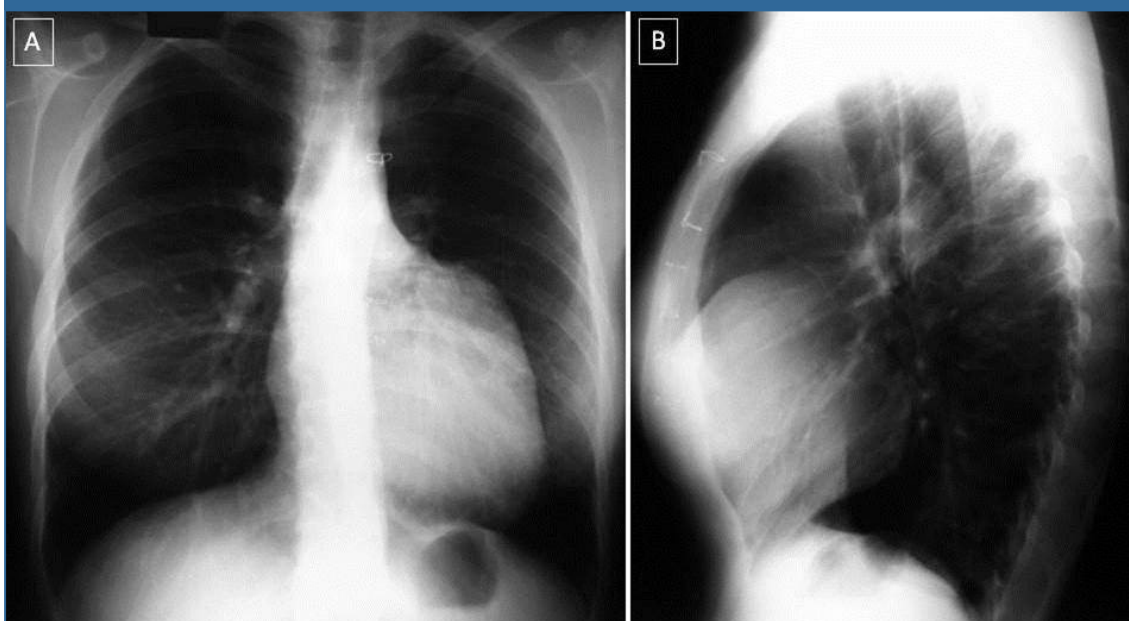
La tetralogía de Fallot (TF) es una de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes. Consiste en una CIV grande, estenosis pulmonar (que puede ser de predominio valvular o subvalvular), dextroposición aórtica e hipertrofia del VD. Su tratamiento es quirúrgico, con cierre de la CIV con parche y ampliación de la salida del VD (arteria pulmonar con un parche transanular en la mayoría de casos).

Actualmente se opera antes del año de vida y la mortalidad hospitalaria es inferior a 5 %.

La TF reparada tiene un excelente pronóstico a largo plazo, con supervivencias descritas a los cuarenta años de la intervención de 85 % y con buen grado funcional. Como consecuencia de la intervención, queda una IP grave que es bien tolerada a lo largo de años. Pasados veinte-treinta años tras la intervención, hay que reintervenir a 20-25 % de los pacientes por deterioro clínico. Por tanto, estos pacientes habitualmente realizan una vida normal y algunos de ellos acuden a la consulta de su médico de atención primaria.

Los síntomas y signos que alertan del empeoramiento de su calidad de vida son el deterioro del

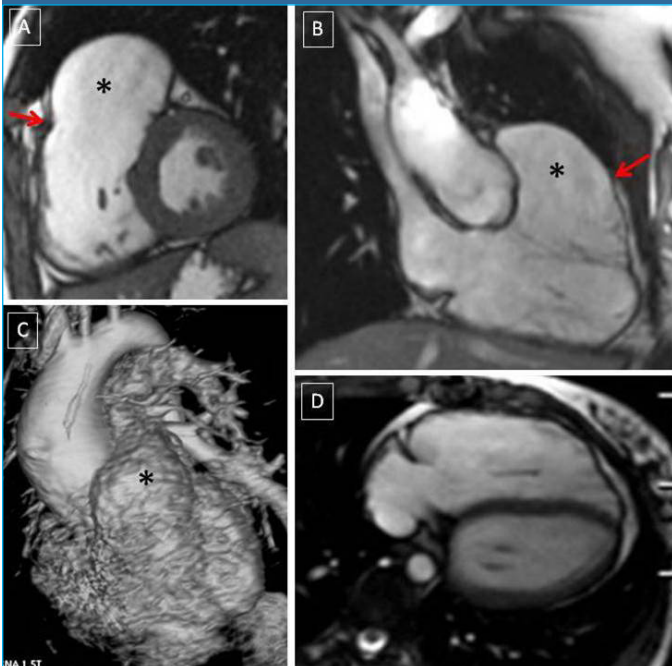
Figura 2. Radiografía de tórax pósterio-anterior (A) y lateral (B) prequirúrgica. Importante aumento del tamaño ventricular derecho, con prominencia del contorno súpero-anterior del corazón, que sugiere aneurisma del tracto de salida del ventrículo derecho



grado funcional con aparición de disnea de esfuerzo, fallo ventricular derecho con edemas periféricos, palpitaciones y/o arritmias documentadas. El electrocardiograma presenta QRS ancho, sobrecarga del VD y arritmias del tipo de extrasistolia auricular o ventricular aisladas, taquicardia supraventricular, flutter o fibrilación auricular. La radiografía de tórax suele mostrar cardiomegalia de grado variable.

En la TF operada, la RM cuantifica la IP y el grado de dilatación y disfunción del VD, además de

Figura 3. Resonancia magnética cardiaca prequirúrgica. Secuencias eco de gradiente en eje corto, eje largo del ventrículo derecho y 4 cámaras (A, B y D) y angio-RM con reconstrucción volumétrica 3D VRT (C). En estas secuencias, se observa una importante dilatación global del ventrículo derecho, con gran aneurisma del tracto de salida del mismo (\*), que coincide con la zona de ampliación con parche quirúrgico del tracto de salida del ventrículo derecho. Podemos distinguir la zona de parche por la ausencia de trabéculas miocárdicas, que se aprecia en la secuencia en eje corto y eje largo (flechas)



valorar la presencia de lesiones residuales, como la CIV del caso descrito.

En los pacientes con indicación quirúrgica se realizará un cateterismo cardíaco que valore las presiones intracardiacas, la anatomía coronaria y la permeabilidad de los vasos femorales.

La implantación de bioprótesis como sustituta de la válvula pulmonar es de elección en estos pacientes jóvenes, porque no requieren anticoagulación prolongada y se prevén normofuncionamientos superiores a los 15-20 años.

En la UCCA del Hospital La Paz se siguen actualmente 264 pacientes con TF operados en la

infancia. Se ha reintervenido para colocar una bioprótesis de la pulmonar a 37 pacientes; la mortalidad hospitalaria es del 2,7 % (1 paciente). El seguimiento medio es de 3 años y la bioprótesis más antigua lleva implantada trece años. Actualmente, los pacientes tienen buena evolución, todos han mejorado clínicamente y en los ecocardiogramas

Figura 4. Reconstrucción tridimensional de la TC cardiaca preoperatoria, en la que se observa la arteria coronaria derecha (flecha blanca) con rama conal grande (flecha roja), que discurre junto al margen derecho del parche transanular

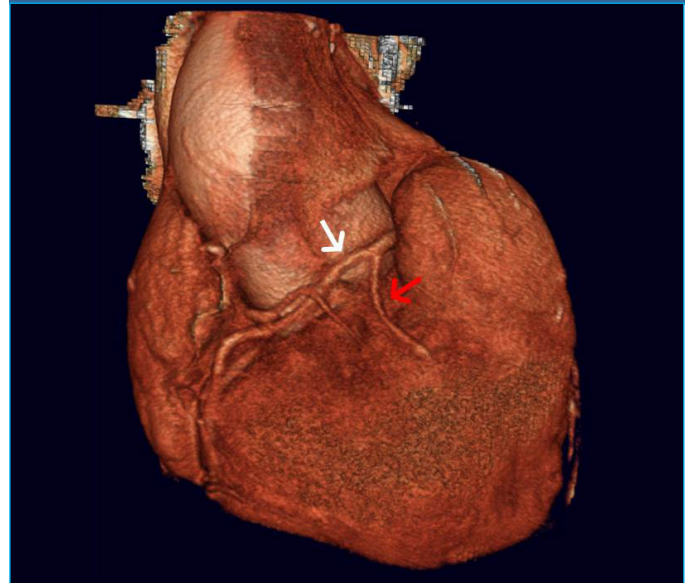
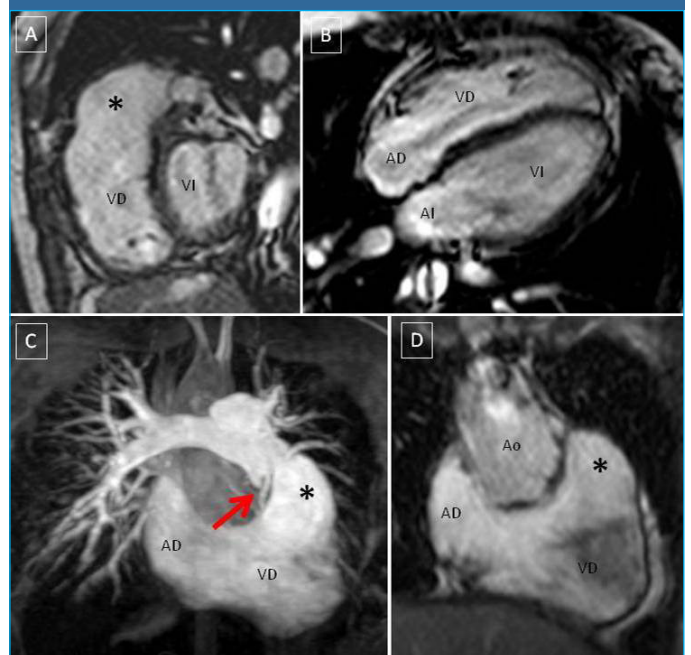


Figura 5. RM cardiaca postquirúrgica. Secuencias eco de gradiente en eje corto, 4 cámaras y eje largo (A, B y D) y angio-RM con reconstrucción MIP (C). En estas imágenes se observa la disminución global del tamaño del ventrículo derecho con respecto a la RM prequirúrgica. También ha disminuido considerablemente la región aneurismática del tracto de salida del ventrículo derecho (\*). Ventrículo derecho (VD), ventrículo izquierdo (VI), aurícula derecha (AD), aurícula izquierda (AI), aorta ascendente (Ao), tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), plano de válvula protésica (flecha).



no hay datos de disfunción de las bioprótesis.

La buena coordinación y comunicación entre la atención primaria y la atención especializada ayudarán en buena medida a conseguir estos objetivos, ya que estos pacientes reaparecen años después en las consultas de atención primaria cuando su grado funcional empeora.

## BIBLIOGRAFIA

- Bermudez CA, Dearani JA, Puga FJ, Schaff HV, Warnes CA, O'Leary PW, et al. Late results of the peel operation for replacement of failing extracardiac conduits. *Ann Thorac Surg* 2004;77:881-8.
  - Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Böhmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1374-83.
- Oliver JM. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol* 2003;56:73-88.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *Circulation* 2008;118:2395-451.
  - Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, De Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). *Rev Esp Cardiol* 2010;63:1484.e1-e59.