

Tetralogía de Fallot con drenaje venoso pulmonar anómalo total. Entidad clínica rara, pero asociación importante

Saúl R Pérez, Simón Muñoz A, Klaus Meyer, Miguel Amilachwari, Miriam Maldonado

Hospital de Clínicas Caracas y Hospital JM de los Ríos

RESUMEN

Se analiza el caso de una lactante menor con diagnóstico de tetralogía de Fallot, cardiopatía congénita cianógena más frecuente en nuestro medio, pero esta vez asociada a un drenaje venoso anómalo total, persistencia de la vena cava superior izquierda drenando en el seno coronario y comunicación interauricular. La entidad clínica descrita es rara, pero muy importante a considerar en el momento de tomar una decisión quirúrgica, ya que los procedimientos paliativos en este tipo de asociación, si llegan a realizarse son catastróficos y fatales. Se hace especial énfasis en los procedimientos no invasivos, como métodos que complementan la orientación diagnóstica del caso.

Palabras claves: tetralogía de Fallot; drenaje venoso pulmonar anómalo total; ecocardiograma Doppler; cateterismo cardíaco.

SUMMARY

We present the case of a little child with tetralogy of Fallot and unusually other cardiac anomalies: supradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection and persistent left superior vena cava with coronary sinus and left atrial connection. She had typical symptoms of Fallot's tetralogy. We analyzed the literature of the clinical course, diagnosis, pathogenesis and surgical treatment of the disease, placing special emphasis on no invasive and invasive methods.

Key Words: Fallot's tetralogy; total anomalous pulmonary venous drainage; two dimensional echocardiography Doppler; cardiac catheterization.

INTRODUCCION

La primera descripción de un caso de tetralogía de Fallot (TF), fue hecha por Stensen en 1671 (1), Sandifort (2) describió algunas de las manifestaciones clínicas, pero fue Fallot (3) en 1888, quien reseñó los cuatro hallazgos anatómicos que la conforman. Las anomalías congénitas que más frecuentemente se asocian con la TF son: arco aórtico a la derecha, con una incidencia de 20%-30% (4-7), persistencia de la vena cava superior izquierda (7), anomalías de la arteria pulmonar y sus ramas (8), ausencia de la válvula pulmonar (9-11), insuficiencia aórtica (12), variaciones en la anatomía coronaria (4,13).

Además de estas malformaciones, puede presentarse raramente, asociado con la TF, el drenaje venoso pulmonar anómalo total. Presentamos el primer caso reportado en nuestro medio de esta patología y esa rara asociación.

Presentación del caso clínico.

Se trata de una lactante menor, producto de una primera gesta, simple, a término, con adecuado control obstétrico, Apgar al nacer de puntuación normal e historia de cianosis generalizada y soplo cardíaco detectados desde el período neonatal. Referida a la clínica para evaluación cardiológica a los 4 meses de edad. Para ese momento, la paciente tenía un peso de 6,3 kg y una talla de 61 cm. La exploración física cardiovascular reveló un frémito y un soplo sistólico, de intensidad 2-3/4, en el foco pulmonar, irradiado a la región interescapular, con un 2do. ruido único. Sin adventicios pulmonares. Sin visceromegalias a la palpación abdominal y con los pulsos periféricos presentes y simétricos en los sitios habituales de exploración. Los hallazgos electrocardiográficos fueron compatibles con un eje

eléctrico a la derecha, signos de hipertrofia ventricular derecha y crecimiento auricular derecho. La serie radiológica de tórax mostró una cardiomegalia a expensas de las cavidades derechas, patrón vascular pulmonar de hipoflujo y ensanchamiento del pedículo vascular (Figura 1).

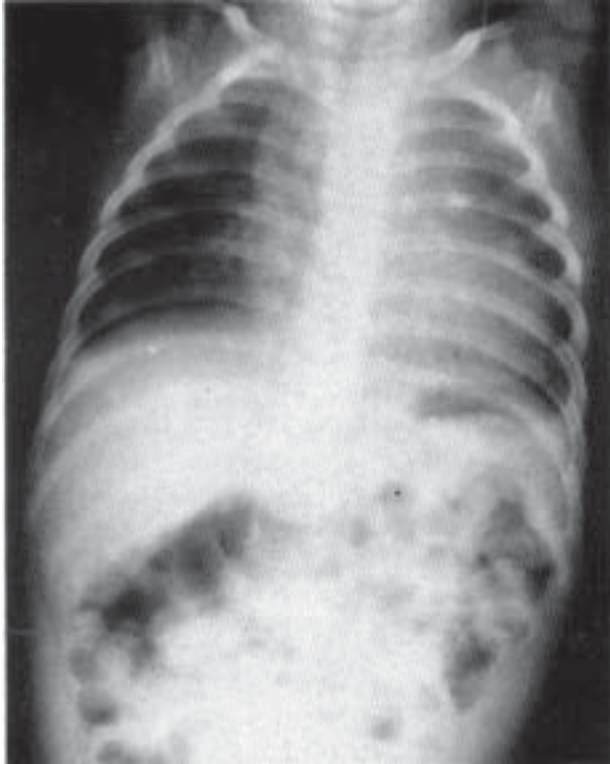


Figura 1. Radiografía torácica de la paciente con cardiomegalia derecha. Los campos pulmonares muestran disminución de la vascularidad arterial pulmonar. Una curva auricular derecha relativamente prominente. Ensanchamiento del pedículo vascular.

La ecocardiografía en modo M, bidimensional y Doppler permitieron afirmar además de los hallazgos típicos de Fallot (comunicación interventricular con cabalgamiento aórtico y estenosis pulmonar), la existencia de una confluencia venosa retroauricular izquierda, con probable drenaje en el seno coronario, sospecha de vena cava superior izquierda persistente y comunicación interauricular (Figuras 2-3). A los 5 meses de edad, fue sometida a cateterismo cardíaco, confirmándose el diagnóstico de Fallot (Figura 4) además de las contundentes evidencias que señalaban la presencia de la vena cava superior izquierda drenando en el seno coronario (Figura 5) y fuertes sospechas de una conexión venosa pulmonar anómala total, por el importante incremento de la saturación de oxígeno a nivel de la aurícula derecha (salto

oximétrico de 12%) y por las evidencias cineangiográficas, especialmente en la levofase. La paciente continuó en observación clínica y en controles cardiológicos periódicos hasta los 15 meses de edad, cuando fue sometida a procedimiento quirúrgico, corrigiéndose en el mismo acto ambas patologías simultáneamente (corrección total de TF y de drenaje venoso pulmonar anómalo total en seno coronario), con resultado postoperatorio satisfactorio.

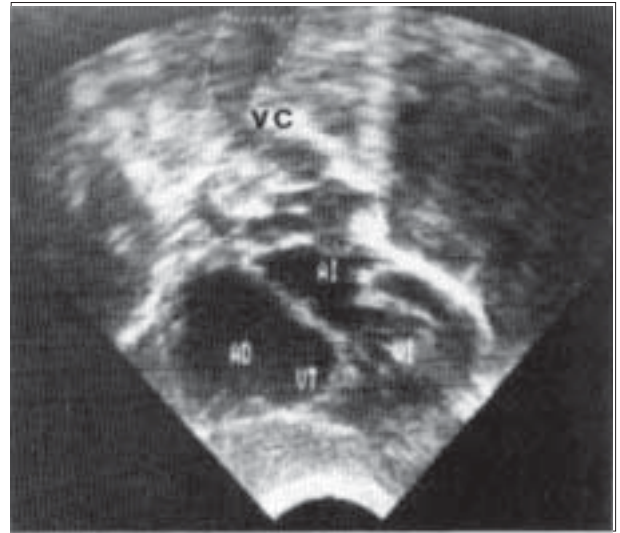


Figura 2. Ecocardiograma bidimensional (ventana subxifoidea) de la lactante con TF (línea punteada) e imagen sugestiva de vena cava superior izquierda persistente. Hay un crecimiento auricular derecho (AD) importante. VT: válvula tricúspide; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; VC: vena cava superior izquierda.

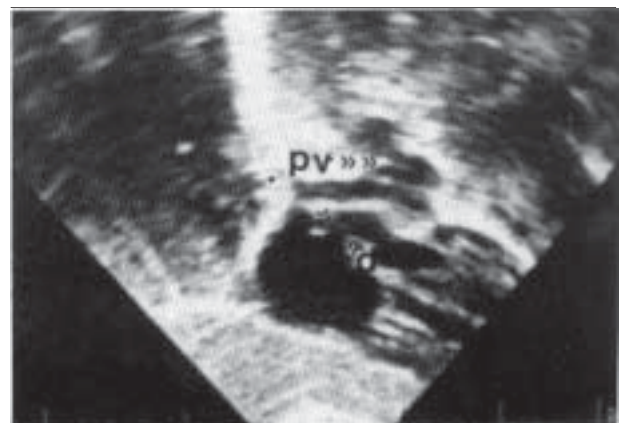


Figura 3. Ecocardiograma bidimensional (ventana subxifoidea) demostrando la presencia de la comunicación interauricular. d: defecto interauricular, señalado entre las dos puntas de flecha. PV: confluencia venosa retroauricular izquierda.

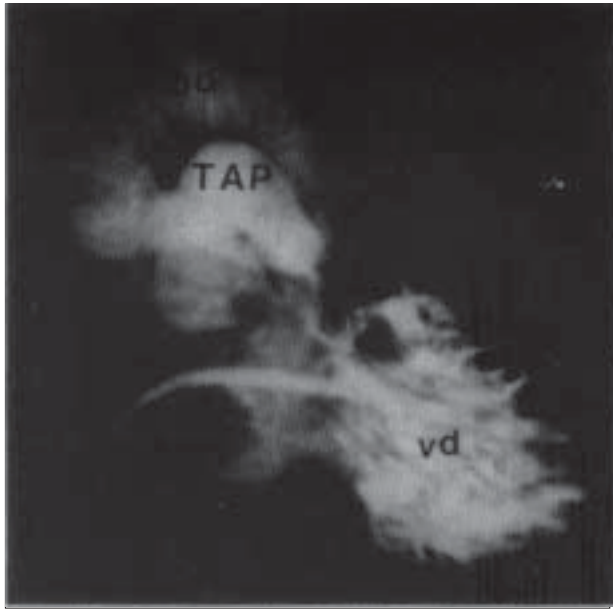


Figura 4. Angiocardiografía del ventrículo derecho: todo el tracto de salida ventricular derecho con un infundíbulo estrecho por encima del cual hay una válvula pulmonar estenótica y engrosada. El ventrículo derecho tiene el típico aspecto trabeculado dado por la hipertrofia de las trabeculaciones septoparietales. Hay además una comunicación interventricular, demostrada por la opacificación precoz de la aorta. El tronco pulmonar y sus ramas proximales muestran un aspecto más bien dilatado, con buena anatomía. AO: aorta. TAP: tronco de la arteria pulmonar. VD: ventrículo derecho.



Figura 5. Proyección anteroposterior que muestra el catéter en la vena cava superior izquierda persistente, la cual drena en un seno coronario dilatado y aurícula derecha. C: catéter. SC: seno coronario. VC: vena cava superior izquierda.

DISCUSION

La TF, es la más frecuente de las cardiopatías congénitas cianógenas, con una incidencia estimada en 10,3% (14) y su tratamiento quirúrgico se orienta actualmente, más a la corrección completa, en niños cada vez menores (15,16). Sin embargo, algunos casos pueden ser sometidos a cirugía paliativa (fístula aortopulmonar o hemicorrección), de manera que el diagnóstico preciso, es fundamental para la obtención de resultados satisfactorios. La ecocar-diografía Doppler, además de la alternativa a color, ha sido de gran utilidad en el diagnóstico y evaluación de los pacientes con TF (17,18). Ha sido posible conocer en estos niños con gran exactitud diagnóstica, la anatomía coronaria (19) y el drenaje venoso pulmonar, mediante las vistas supraesternal, paraesternal y subcostal (20-22).

En pacientes con TF, así como aquellos con hipoflujo pulmonar (estenosis o atresia pulmonar), el diagnóstico precoz de la asociación con drenaje venoso pulmonar anómalo total es de vital importancia, ya que, si esta patología no es diagnosticada o reconocida, se corre el riesgo de que estos pacientes puedan desarrollar un edema agudo pulmonar intratable, si son sometidos a una fístula o a cualquier otro tipo de cirugía paliativa, particularmente si el drenaje venoso es obstructivo (23). En el caso presentado, tanto el ecocardiograma, como el cateterismo cardíaco permitieron plantear la asociación rara de drenaje venoso anómalo pulmonar total, confirmándose dicho hallazgo durante el acto operatorio. El caso en discusión representa en relación a la asociación anatómica, el primer reporte dentro de las diferentes casuísticas nacionales (24-26).

REFERENCIAS

1. Stensen N. Citado por Goldstein HI. Bull Hist Med 1948;22:526.
2. Sandifort E. Citado por Bennet LR. Bull Hist Med 1946;20:539-541.
3. Fallot A. Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille Med 1888;25:77-138-207-270-341-403.
4. Edwards JE, Carey LS, Neufeld HN, Lester RG. Congenital heart disease. Filadelfia, WB Saunders Co, 1965.
5. Fontana RS, Edwards JE. Congenital cardiac disease. Filadelfia WB Saunders Co, 1962.

TETRALOGIA DE FALLOT

6. Hastreiter AR, D'Cruz LA, Cantez T. Right sided aorta. *Br Heart J* 1966;28:722-727.
7. Lev M, Eckner FA. The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variations. *Dis Chest* 1964;45:251-258.
8. Coelho E de Paiva, Nuñez A. Malformations of the pulmonary artery and its branches, including two cases of absence of the right pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1964;13:462-468.
9. Campeau L, Gilbert G, Aerichide N. Absence of the pulmonary valve. Report of two cases associated with other congenital lesions. *Am J Cardiol* 1961;8:113-118.
10. Campeau L, Ruble PE, Cooksey WB. Congenital absence of the pulmonary valve. *Circulation* 1957;15:397-403.
11. Childers RW, McCrea PC. Absence of the pulmonary valve. A case occurring in the Marfan syndrome. *Circulation* 1964;29:598-604.
12. Glanby DR, Morrow AG, Roberts WC. Malformations of the aortic valve in patient with the tetralogy of Fallot. *Am Heart J* 1968;76:756-763.
13. Longenecker CG, Reemtsma K, Creech CJ. Anomalous coronary artery distribution associated with tetralogy of Fallot: a hazard in open cardiac repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961;42:258-263.
14. Anselmi G. *Cardiopatías congénitas*. Caracas Ediciones de la Biblioteca. Universidad Central de Venezuela 1968.
15. Castañeda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WL. Repair of tetralogy of Fallot in infancy: early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;74:372-381.
16. Garson A, Gorry GA, McNamara DG, Cooley DA. The surgical decision in tetralogy of Fallot: weighing risks and benefits with decision analysis. *Am J Cardiol* 1980;45:108-115.
17. Chung KJ, Nanda NC, Maning JA, Graniak MD. Echocardiographic findings in tetralogy of Fallot (abst). *Am J Cardiol* 1973;31:126-135.
18. Morris DC, Felner JM, Schlant RC, French RH. Echocardiographic diagnosis of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1975;36:908-915.
19. Berry JM, Einzing S, Krabill KA, Base JL. Evaluations of coronary artery anatomy in patient with tetralogy of Fallot by two dimensional echocardiography. *Circulation* 1988;78:149-157.
20. Shan DJ, Allen HD, Lange LW, Goldberg SJ. Cross-sectional echocardiographic diagnosis of the sites of total anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1979;60:1317-1324.
21. Sreeram N, Walsh K. Diagnosis of total anomalous pulmonary venous drainage by Doppler color flow imaging. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1577-1587.
22. Smallhorn JF, Sutherland GR, Tommasini G, Hunter S, Anderson RH, Macartney FJ. Assessment of total anomalous pulmonary venous connection by two dimensional echocardiography. *Br Heart J* 1981;46:613-620.
23. Muster AJ, Paul MH, Nikaidoh H. Tetralogy of Fallot associated with total anomalous pulmonary drainage. *Chest* 1973;64:323-326.
24. Siegert VA, Méndez NC, Castro H. *Cardiopatías congénitas en recién nacidos de la Maternidad Concepción Palacios. Estudio estadístico:1982-1985*. *Arch Venez Pueric Pediat* 1987;50:36-54.
25. Machado I, Anselmi G, Muñoz S, Reyes T, Bruzual J. Revisión del material de autopsia de cardiopatías congénitas en el Hospital JM de los Ríos. *Bol Hosp de Niños JM de los Ríos* 1962;4:495-521.
26. Méndez-Amaya NC, Siegert V, Labarca AT, Sánchez IM. Aspectos prácticos de ecocardiografía bidimensional y Doppler en el diagnóstico de cardiopatías en el recién nacido (experiencias en la Maternidad Concepción Palacios). *Arch Venez Pueric Pediat* 1989;52:33-50.