

VÁLVULA PULMONAR AUSENTE EN TETRALOGÍA DE FALLOT CORREGIDA

Absent pulmonary valve in corrected tetralogy of Fallot

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente masculino de 24 años con antecedentes de corrección de tetralogía de Fallot a los 2 años de nacido. Refiere presentar desde hace 6 meses episodios sincopales, 6 episodios. Por lo que se realiza ecocardiograma Doppler color transtorácico que reporta dilatación ventricular derecha, leve deterioro global de la función sistólica del ventrículo derecho, válvula pulmonar ausente con insuficiencia severa con pasaje libre. Se llegó al diagnóstico de ausencia de válvula pulmonar con insuficiencia valvular severa. Se realiza tratamiento quirúrgico. Con colocación de bioprótesis aórtica (stentless) N.º 25, marca Medtronic Freestyle en posición pulmonar. El paciente evoluciona favorablemente y es dado de alta al cuarto día posoperatorio sin complicaciones. Además, se realiza una breve revisión bibliográfica de la enfermedad.

Palabras clave: *válvula pulmonar ausente, tetralogía de Fallot, cardiopatía congénita en el adulto*

ABSTRACT

We present the case of a 24-year-old male patient with a history of correction of tetralogy of Fallot when he was 2. He reports presenting 6 syncopal episodes during the last 6 months. Therefore, a transthoracic color Doppler echocardiogram was performed, reporting right ventricular dilatation, mild global deterioration of the right ventricular systolic function, absent pulmonary valve with severe insufficiency, and free passage. A diagnosis of absent pulmonary valve with severe valvular insufficiency was made. Surgical treatment was performed by placing an aortic bioprosthesis (stentless) No. 25, Medtronic Freestyle™, in the pulmonary position. The patient evolved favorably and was discharged without complications on the fourth postoperative day. In addition, a brief bibliographic review of the disease is made.

Keywords: *absent pulmonary valve; tetralogy of Fallot; adult congenital heart disease*

Autores:

López Rigu, K.¹ , Burgos, C.²

¹Médico. Residente de 4.º año de Cirugía cardiovascular. Hospital Italiano, Guaymallén, Mendoza, Argentina.

²Cirujano cardiovascular. Jefe del servicio de Cirugía Cardiovascular y Trasplante del Hospital Italiano, Guaymallén, Mendoza, Argentina.

Autora para correspondencia:

Katherine López Rigu

katherinelopez3012@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La tetralogía de Fallot (TOF) es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente, tanto en niños como adultos. La válvula pulmonar ausente constituye una variante poco frecuente, en el 90% de los casos se encuentra asociada a otras malformaciones¹. La TOF con válvula pulmonar ausente representa del 3% al 6% de los pacientes con una anomalía congénita rara caracterizada por crestas rudimentarias o ausencia total de tejido de la válvula pulmonar y, por lo general, con un anillo de válvula pulmonar hipoplásico².

Presentamos el caso clínico de un paciente masculino de 24 años con antecedente patológico de tetralogía de Fallot que fue corregida a los dos años de nacido. Evolucionó bien y se mantuvo asintomático por un largo tiempo hasta que 6 meses antes de la consulta comienza a presentar episodios de síncope y palpitaciones. A la exploración física no se observan signos particulares ni facies características, en el examen

físico del aparato cardiovascular se ausculta soplo pulmonar holodistólico. Se solicita espirometría que informa dentro de los límites normales y un holter de 24 horas que informa ritmo sinusal, extrasístoles ventriculares frecuentes agrupadas hasta 3 latidos. Se realiza ecocardiograma Doppler color transtorácico (*Figura 1*) que reporta dilatación ventricular derecha, resto de cavidades de tamaño conservado, función sistólica ventricular izquierda conservada (Fey 59%), leve deterioro global de la función sistólica del ventrículo derecho, TAPSE 18 mm, válvula pulmonar ausente con insuficiencia severa con pasaje libre, resto sin valvulopatías significativas, no se observan ni masas ni shunt intracavitarios. Como estudio complementario, se solicita cinecoronariografía que evidencia arterias coronarias sin lesiones angiográficas significativas.

Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de ausencia de válvula pulmonar con insuficiencia valvular severa, por lo que se decidió su tratamiento quirúrgico.

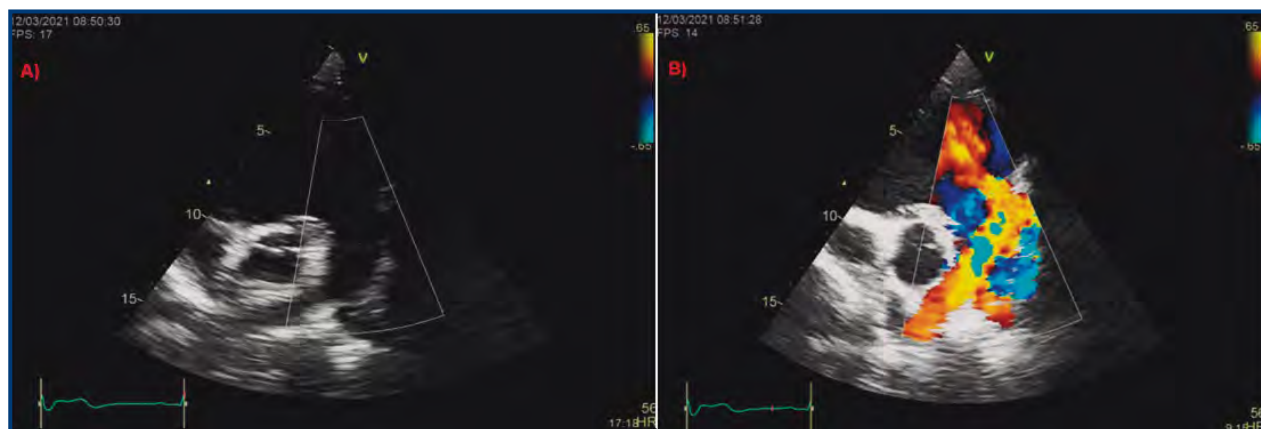


FIGURA 1. Ecocardiograma Doppler color transtorácico. Eje corto a nivel de grandes vasos. **A** Se evidencia válvula pulmonar ausente. **B** en el Doppler color se evidencia regurgitación pulmonar severa.

Para la corrección quirúrgica de la válvula pulmonar ausente existen varios tipos de prótesis que se pueden implantar en posición de la válvula pulmonar. Los tipos de conductos que pueden ser usados son: prótesis mecánica, prótesis biológica y homoinjertos³. Los pacientes con tetralogía de Fallot corregidos quirúrgicamente en edad pediátrica el 5-10% son reoperados a lo largo de 20-30 años de seguimiento, más comúnmente se someten a cirugía para reemplazo de válvula pulmonar⁴.

Mediante esternotomía mediana, con circulación extracorpórea, canulación de doble cava y aorta ascendente, cardioplejía cristaloide, hipotermia controlada a 28 grados centígrados. Se visualiza parche de pericardio. Se efectúa incisión longitudinal a nivel de tronco de arteria pulmonar

e infundibulectomía con ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho visualizándose ausencia de válvula pulmonar nativa. Se realiza colocación en posición pulmonar de bioprótesis aórtica N.º 25 biológica marca Medtronic Freestyle (*Figura 2*) con sutura continua de prolene 4/0 SH, tiempo de circulación extracorpórea: 73 minutos y tiempo de clampeo aórtico: 49 minutos.

El paciente evolucionó favorablemente con extubación a las 8 horas posoperatoria, hemodinámicamente estable, sin soporte vasopresores ni inotrópico, ritmo sinusal, los drenajes torácicos fueron retirados a las 24 horas, egresando de la unidad de recuperación cardiovascular al segundo día del posoperatorio. Se le solicita ecocardiograma Doppler color transtorácico de

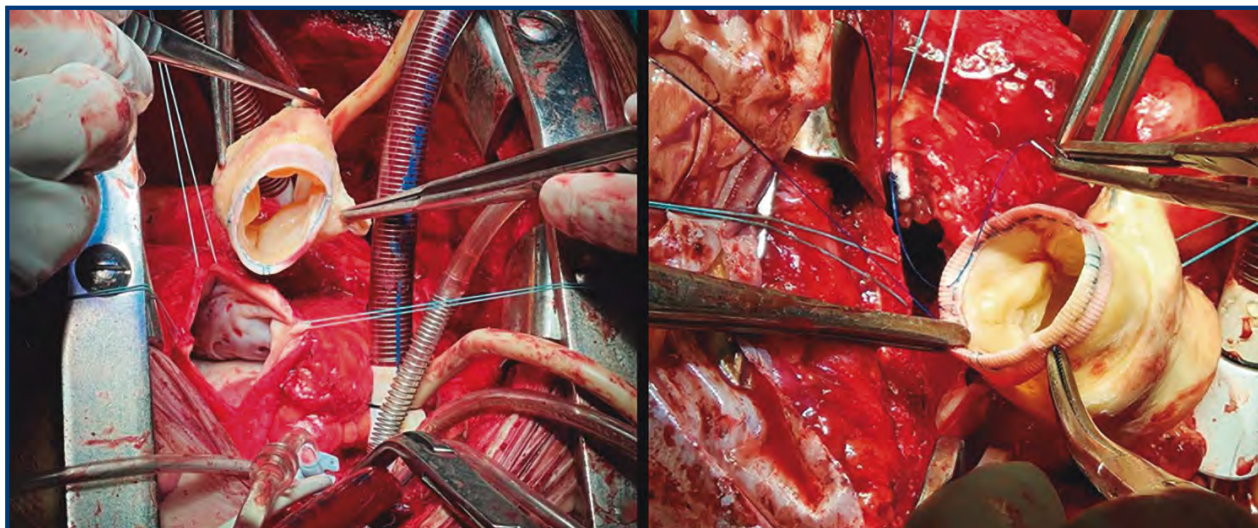


FIGURA 2. Tratamiento quirúrgico: colocación en posición pulmonar de bioprótesis aórtica N.º 25 biológica marca Medtronic Freestyle.

control en donde se observa prótesis en posición pulmonar, sin fugas perivalvular, velocidad máxima 2,7 m/s y el gradiente medio 25 mmHg de la válvula pulmonar, insuficiencia tricúspide leve, presión sistólica pulmonar estimada 27 mmHg. Al cuarto día posoperatorio, tiene el alta médica sin complicaciones.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fallot A. Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Marseille Medicale*. 1888: 71-93, 138-158, 207-223, 270-286 y 341-354.
2. Apitz C, Weeb GD, Redington AN. Tetralogía de Fallot. *Lancet*. 2009; 374: 1462-1471
3. Karl TR, Musumeci F, de Leval M, et al. Surgical treatment of absent pulmonary valve syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986 Apr. 91(4):590-7
4. Snir E, de Leval MR, Elliott MJ, Stark J. Current surgical technique to repair Fallot's tetralogy with absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1991 Jun. 51(6):979-82.