

11227

201-21



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios Superiores

Instituto Mexicano del Seguro Social

Hospital de Especialidades, Puebla, Puebla.



“AUSENCIA DE VALVULA PULMONAR Y SINDROME DE FALLOT:

Reporte de un caso”

TESIS DE POST-GRADO

Que para obtener el título de:

ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA

P r e s e n t a :

Dr. Jesús Eduardo Chang Córdova



IMSS
SEGURIDAD PARA TODOS

México, D. F.

1987

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INTRODUCCION

La ausencia de válvula pulmonar es una rara malformación congénita cardiaca. Fué reportada por primera vez por Chevers¹ - en 1847, no siendo hasta 1954² cuando se empezó a reconocer la importancia clínica de ésta entidad, ya sea como un hallazgo aislado lo cual es raro, o asociado a otras malformaciones congénitas que es lo más común^{3,4}.

La hipoplasia o agenesia de la válvula pulmonar frecuentemente se asocia a defecto septal ventricular, aorta dextropuesta e hipertrofia ventricular derecha (HVD) que origina estenosis anular funcional pulmonar por lo que ha sido denominada síndrome de Fallot con hipoplasia o agenesia de válvula pulmonar (aF y avP). La regurgitación pulmonar y la dilatación aneurismática de la arteria pulmonar principal siempre están presentes^{5,6,7,8,9 y 10}.

Desde el punto de vista clínico ésta compleja anomalía — se puede presentar como dos entidades: la forma más común afecta al recién nacido y lactantes, se caracteriza por severas manifestaciones obstructivas del tracto respiratorio acompañadas de insuficiencia cardiaca congestiva; la otra forma que es más rara — se presenta con poca o nula sintomatología, lo cual permite al enfermo desarrollar más o menos una vida sin restricciones e incluso llegar a la edad adulta¹¹.

Esta comunicación reporta el caso de un adulto práctica—

.....

.. mente asintomático con desarrollo somático normal y adecuada tolerancia a la actividad física cuyo diagnóstico definitivo se hizo por cateterismo cardiaco.

PRESENTACION DEL CASO:

Masculino de 24 años de edad enviado a éste hospital para estudio complementario y tratamiento quirúrgico con la impresión diagnóstica de cardiopatía congénita no cianógena del tipo de la comunicación interventricular (CIV). Sin antecedentes de interés, refiere como única sintomatología dolor precordial vago mal sistematizado de cuatro meses de evolución. En el examen físico TA: 110-70, FC: 80 x', desarrollo somático normal sin datos de insuficiencia cardiaca o respiratoria; el ápex del ventrículo izquierdo (VI) se localizó a nivel del 5o. espacio intercostal izquierdo a dos cms. por fuera de la línea medio clavicular, levantamiento sistólico en el 3er. espacio intercostal, palpándose un frémito continuo a éste nivel donde se auscultó un soplo sistolodiastólico grado III/IV con 2o. ruido pulmonar ausente. Los pulsos periféricos amplios.

El ECG: (fig 1) mostró ritmo sinusal con hipertrofia biventricular de predominio derecho con ondas T acuminadas asimétricas de V_3 a V_6 sugiriendo sobrecarga diastólica del VI. En la telerradiografía de tórax (fig 2) con índice cardioradiológico (IC) de .56% mostró flujo pulmonar aumentado y el cono y ra

.....

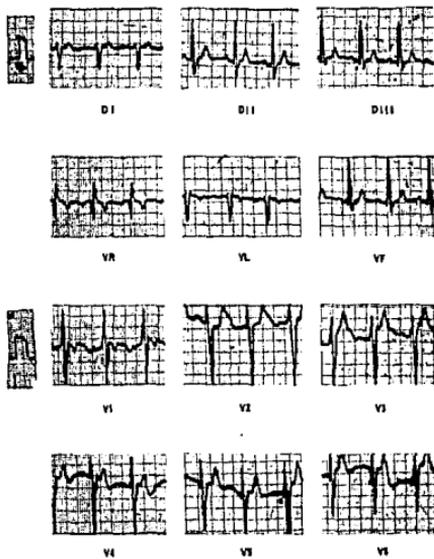


Fig. 1: ECG: Ritmo sinusol, QRS desviado a la derecha, isodifascismo amplio en todas las precordiales compatible con crecimiento biventricular de predominio derecho

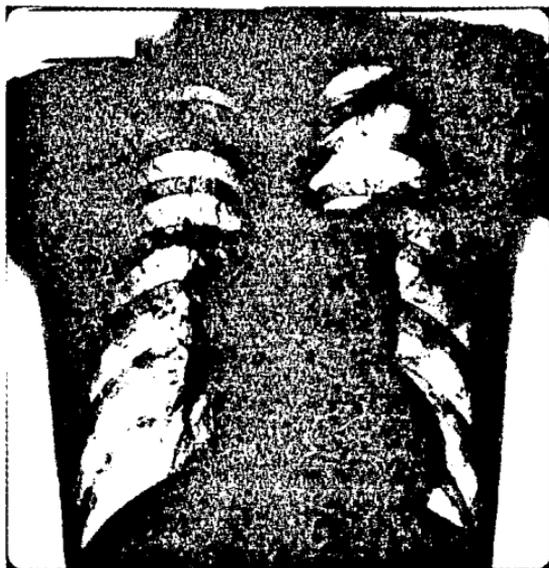


Fig. 2: Telerradiografía de Tórax PA: IC de .56%, muestra flujo pulmonar aumentado y el cono y ramas de la arteria pulmonar dilatados.

.. mas de la arteria pulmonar dilatados.

En el cateterismo cardiaco la oximetría secuencial mostró un incremento de 2 vol.% en el contenido de oxígeno a nivel del VD; la presión media de aurícula derecha de 8 mm, de VD 95/8, -- de tronco de la arteria pulmonar (TAP) 45/10/15, y la curva del trazo de presiones de salida mostró una morfología de estenosis mixta: infundibular y valvular (fig 3). Se calculó un cortocircuito bidireccional con predominio de izquierda a derecha de 9 - L.min., una relación de flujos de 2.8:1 y las resistencias pulmonares dentro de límites normales (Tabla I).

Se efectuó estudio angiocardiógráfico con cine de 35 mm.- La inyección en VD en proyección posteroanterior y lateral mostró a ésta cavidad ventricular dilatada, anterior, con estenosis anular, sin piso valvular sigmoideo y dilatación aneurismática -- del TAP y sus ramas (fig 4 y 5). El material de contraste permaneció durante varios segundos en ésta cavidad.

El angiograma en VI mostró una cavidad posterior de morfología característica, opacificación de VD y TAP a través de CIV-subvalvular pulmonar, y la aorta dextropuesta cabalgando sobre el septum ventricular en más de un 50% (fig 6).

Con el objeto de conocer el origen, su distribución y para descartar la posibilidad de fístula coronaria se efectuó angiografía bilateral (fig 7,8 y 9), la

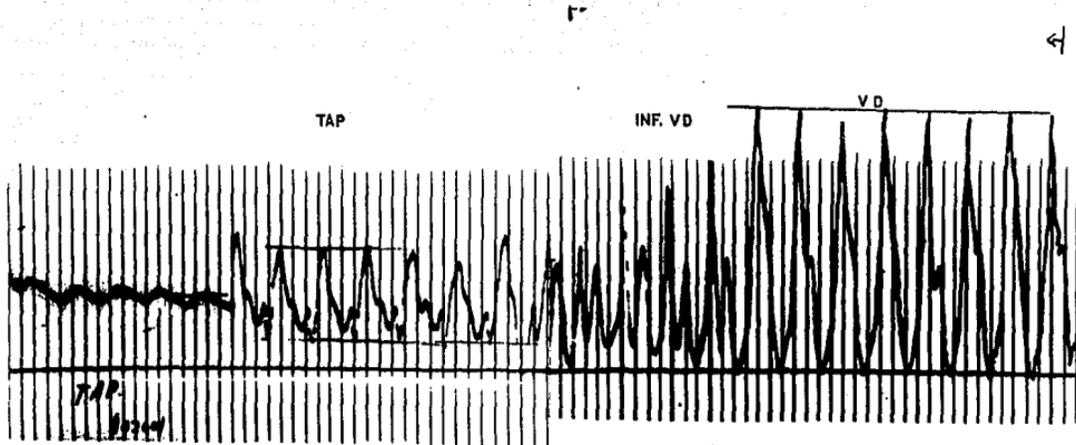


Fig. 3: Curva del trazo de presiones de salida mostrando una== morfología de estenosis mixta: infundibular y valvular.

CATETERISMO CARDIACO					
	VOL. O ₂	SATURACION	PRESIONES en mm. de Hg.		
			SIST.	DIAST.	MEDIA
VCS	17.0	91.0%	95	8	8
AD	16.9	80.5%			8
VD	18.9	90.0%	95	8	
AP	19.7	88.0%	45	10	15
AO			110	70	90
VI	19.7	94.0%	110	4	
CAR COMP: 21.0			VO ₂ : 140 ml. min.		
Qs = 5 L. min.		Qp = 14 L. min.		Qp/Qs = 2.8 : 1	
C:C I-D = 9 L. min.		RPT = 142		RST = 1440	
Pp/Ps = 0.09		Rp/Rs = 0.27		GRAD. PULM. = 50 mm. Hg.	

Tabla I : Salto Oximétrico de 2 vol.% a nivel del VD y que se conserva en TAP. AD: aurícula derecha, AO= aorta, AP= arteria pulmonar, C:C I-D/= cortocircuito de izquierda a derecha, Pp/Ps= relación de presiones pulmonares-sistémicas, Rp/Rs=relación de resistencias pulmonares-sistémicas, RPT=resistencias pulmonares totales, RST: resistencias sistémicas totales, Qs = gasto sistémico, Qp: gasto pulmonar, VCS= Ve na cava superior, VD=ventrículo derecho, VI=ventrículo izquierdo.

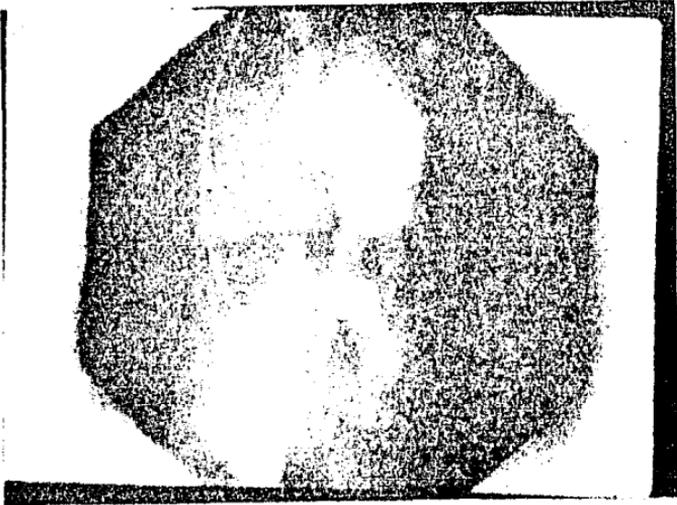
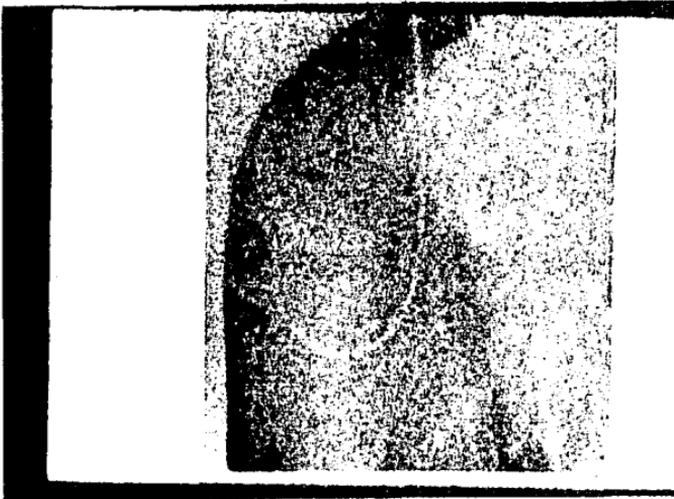


Fig 4 y 5 : Angiograma en VD en proyección pos-
teroanterior y lateral demuestra a ésta cavidad
hipertrófica y dilatada, con estenosis del anillo
valvular, sin piso valvular sigmoideo y di-
latación importante del TAP y sus ramas.



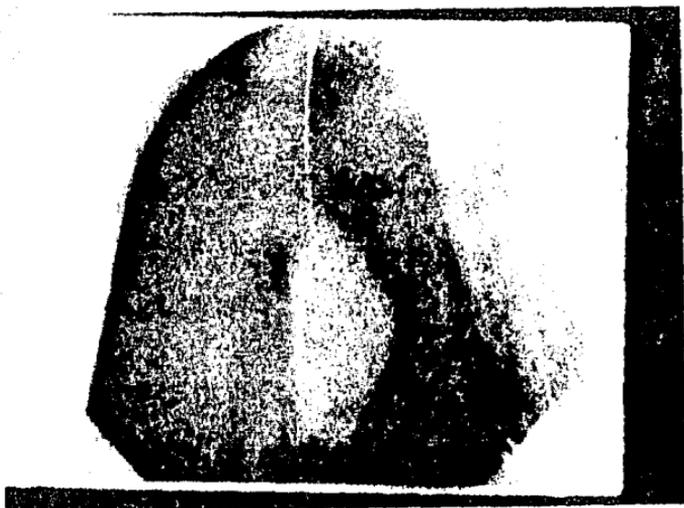


Fig. 6.- Angiograma en VI que muestra la aorta dextropuesta, cabalgando sobre el septum y opacificación de cavidades derechas.

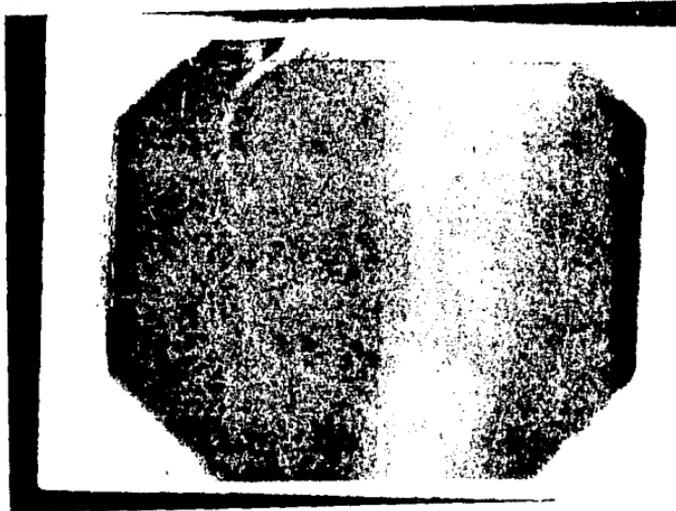


Fig 7: Coronaria derecha: OIA 45 grados. Sin anomalías en su trayecto y distribución, originándose en un plano anterior.

Fig 8.-

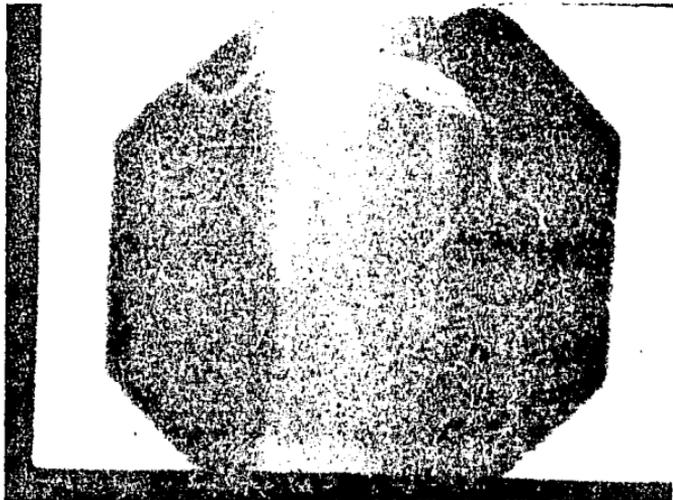
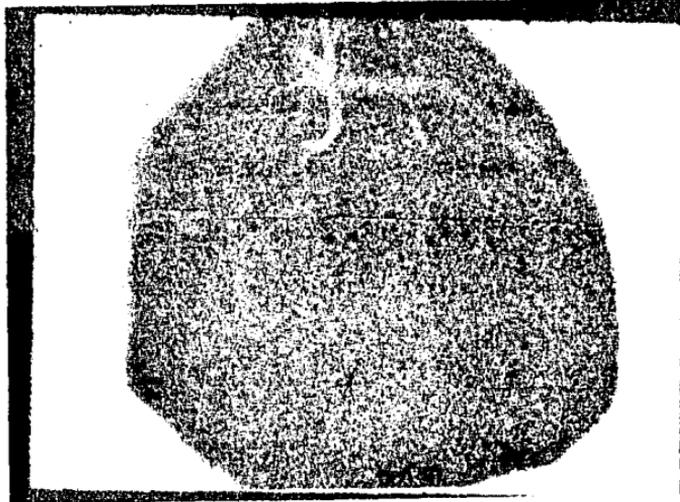


Fig 9.-



Coronaria izquierda: AP y ODA. Originada en plano pos--
terior sin anormalidades.

.. cual mostró un patrón coronario derecho muy anterior y la izquierda muy posterior, sin observarse anomalías en su origen y distribución.

TECNICA Y HALLAZGOS OPERATORIOS:

Bajo perfusión extracorpórea total con hipotermia sistémica y local, con cardioplejia por pinzamiento de aorta ascendente y perfusión coronaria con solución salina y potasio a cuatro grados centígrados, se practicó ventriculotomía derecha a través de la cual se expuso la anatomía, encontrándose HVD importante, así como de la crista supraventricularis, se vió una CIV supracristal de 3.5 cm^2 a través de la cual se observó la aorta dextropuesta; se exploró la arteria pulmonar encontrándose área valvular de 3 cm^2 y valva pulmonar rudimentaria sobre el borde izquierdo así como ausencia de las otras dos sigmoideas, se corroboró la dilatación aneurismática de la arteria pulmonar. Se procedió a la resección infundibular y posteriormente al cierre de la CIV con parche de teflón, considerándose que la dilatación aneurismática de la arteria pulmonar no ameritaba ningún procedimiento reductor, se decidió no seccionar el anillo valvular. Presentó bloqueo auriculoventricular completo postquirúrgico que requirió inicialmente marcapaso temporal epicárdico y después de 15 días se hizo implante de marcapaso endocárdico definitivo.

DISCUSION Y RESULTADOS:

La ausencia de válvula pulmonar asociada con CIV,

.. estenosis infundibular y/o del anillo pulmonar, aorta dextropuesta e HVD cursan con presiones pulmonares normales o ligeramente elevadas, patrón hemodinámico semejante al de la tetralogía de Fallot. Estas características anatómicas y fisiológicas han llevado a varios autores en llamarlo síndrome de Fallot y ausencia de válvula pulmonar. La regurgitación pulmonar, la dilatación aneurismática de la arteria pulmonar asociada a cortocircuito de izquierda a derecha a nivel ventricular son características diferentes - de la tetralogía de Fallot.

La dilatación importante del TAP y de su rama izquierda -- causa obstrucción mecánica del bronquio principal izquierdo y la falla cardiaca se debe al gran cortocircuito de izquierda a derecha a nivel ventricular, sintomatología que predomina en menores de tres años/.

La ausencia de antecedentes, la vaga sintomatología, así como la edad del paciente y la rareza de ésta anomalía compleja -- explican porqué no se pensó inicialmente en ésta posibilidad.

El cateterismo y los angiogramas selectivos permitieron -- establecer el diagnóstico correcto. Apoyado principalmente en el cálculo del cortocircuito predominante de izquierda a derecha, se decidió llevar al enfermo para cierre del defecto septal ventricular^{12,13,14,15,16,17 y 18}.

El procedimiento quirúrgico llevado a cabo en el presente -- caso se efectuó teniendo en cuenta la experiencia obtenida

.. por otros centros, los resultados son mejores en pacientes adultos que en niños, como lo demuestra el estudio de Mc Caughan¹² en 35 pacientes de los cuales 14 eran menores de 4 años y tuvieron una mortalidad del 35.7% contra 4.8% de los 21 restantes. En los pacientes asintomáticos con un desarrollo pondoestatural normal, la cirugía debe de ser electiva^{19,20,21 y 22}.

Los procedimientos reductores de la dilatación aneurismática de la arteria pulmonar en niños son debatibles y en adultos no son esenciales²³. Técnicamente los defectos septales ventriculares se cierran con parche de teflón, como se efectuó en el caso reportado. El manejo correcto de la estenosis y la insuficiencia del anillo pulmonar es todavía controvertido. Ilbawi y cols²⁴, — sostienen que debe insertarse una válvula en todos los pacientes. Arensmans y su grupo²⁵, usan un parche transanular aceptando la inevitable insuficiencia pulmonar; Pinsky y cols²⁶, recomiendan la inserción de una válvula solo cuando hay hipertensión arterial pulmonar; aunque ésto es atractivo en principio para obtener un funcionamiento pulmonar competente, se ha observado que las válvulas mecánicas no son confiables en ésta posición y las de tejido dan esperanzas limitadas. En cuanto a la inserción de injertos de conducto valvulado tienen una significativa incidencia de calcificación y estenosis que requieren ser reemplazados^{27,28}.

En experiencia de Mc Caughan y cols¹², la insuficiencia

.. valvular pulmonar está presente en la mayoría de los pacientes después de la reparación de la tetralogía de Fallot, los resultados a corto plazo no han sido significativos y a largo plazo no se conocen completamente. Sin embargo en revisión a los resultados posteriores a la reparación a la tetralogía de Fallot por más de 10 años Poirier y su grupo²⁹, han demostrado que la mayoría de los pacientes con sF y avP es el siguiente: el defecto septal ventricular es cerrado con parche y la estenosis infundibular debe ser reseca, criterio que fué aplicado en nuestro caso. La inserción de una prótesis y los procedimientos reductores del aneurisma pulmonar, no son esenciales^{12,30}.

El seguimiento del presente caso es de un año y su evolución es satisfactoria, con incremento en su peso, los estudios radiológicos de control muestran normalización del IC y disminución del TAP.

Creemos que el momento quirúrgico de la necesidad de implante de prótesis pulmonar estará basado en la determinación de disfunción del VD evaluado por clínica y apoyado por métodos no invasivos.

R E S U M E N

Se reporta el caso de un masculino adulto con ausencia de válvula pulmonar y síndrome de Fallot, cuyo diagnóstico se hizo por cateterismo cardiaco, el cual reveló incremento del contenido de oxígeno a nivel del ventrículo derecho de 2 vol.-% con un cortocircuito bidireccional, con predominio de izquierda a derecha de 9 L₂min y una relación de flujos de 2.8:1.

En el angiocardiograma no se observó piso valvular sigmoideo permaneciendo el material de contraste durante más de 5-segundos en el ventrículo derecho.

Los hallazgos principales transoperatorios fueron: hipertrofia ventricular derecha y de cresta supraventricularis con comunicación interventricular supracristal, aorta dextropuesta y ausencia de la válvula pulmonar. Se efectuó resección del infundíbulo del ventrículo derecho con cierre de la comunicación interventricular con parche de teflón, considerándose que la inserción de una prótesis pulmonar u otro procedimiento reductor de la dilatación aneurismática de la pulmonar no eran necesarios. La evolución del paciente a un año ha sido satisfactoria, quedará por definir a largo plazo la necesidad de una prótesis pulmonar.

SUMMARY

A case of a male with absence of the pulmonary valve and Fallot tetralogy is presented.

The diagnosis was made by cardiac catheterization which -- revealed an increase in the oxygen content of the right ventricle of 2 vol.%, with a bidirectional shunt, a left to right predominance of 9 L.min., and a flow ratio of 2.8:1 . Angiocardiography showed absence of the sigmoid valve floor, with contrast material remaining in the right ventricle for more than 5 seconds.

At operation the main findings were: right ventricle hypertrophy, dextroposition of the aorta, absence of the pulmonary valve, cresta supraventricularis hypertrophy and interventricular communication above the crest .

A resection of the infundibulum of the right ventricle was made, with closure of the interventricular communication by means of a teflon graft. The placement of a pulmonary valve prosthesis - or any other procedure for the reduction of the aneurismatic dilation of the pulmonary artery were considered unnecessary.

The patient's short-term evolution has been satisfactory.- The need for the placement of a prosthetic pulmonary valve at -- long-term remains to be determined.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Chevers N; Recherches sur les maladies de l'artere pulmonaire. Arch. Gen. Med. 15:488, 1847.
- 2.- Lavennes F, Tyberghein J, Brasseur L: Complexe d'Eisenmenger - avec insuffisance pulmonaire par absence de valvules. Acta Cardiol 9:249, 1954.
- 3.- Campeau L, Ruble PE, Cooksey W: Absence of the pulmonary valve. Report of two cases associated with other congenital lesions. ----- Am J Cardiol 8:113, 1961.
- 4.- Ito T, Engle M, Holswade GR: Congenital insufficiency of pulmonary valve. Rare cause of neonatal heart failure. Pediatrics 28:712, 1961.
- 5.- Franco JF, Rlojas U, Angulo O: Ausencia congénita de válvula -- pulmonar con hipoplasia de ventrículo derecho. Arch Inst Cardiol -- Mex 6:865, 1969.
- 6.- Pérez C, Wabl C: Agenesia de válvulas pulmonares. Presentación de once casos y revisión de la literatura. Arch Inst Cardiol Mex -- 42:33, 1972.
- 7.- Nava G, Higashida A, Pérez C: Un caso poco común de agenesia -- de válvula pulmonar. Arch Inst Cardiol Mex 44:668, 1974.
- 8.- Roderick W, Patrick C; Absence of the pulmonary valve. A case occurring in the Marfan Syndrome 29:598, 1964.
- 9.- Ito T, Allen M, Marshall M: Absence of the pulmonary valve. - Pediatrics 34:1064, 1962.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 10.- Ruttenberg H, Carey L, Adams P: Absence of the pulmonary valve in the tetralogy of Fallot. AM J Roentgenol 91:500, 1964.
- 11.- Litwin SB, Rosenthal A, Fellows K: Surgical management of --- young infants with tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary-valve and respiratory distress. J Thorac Cardiovasc Surg 65:552, - 1973.
- 12.- Mc. Caughan BC, Gordon BS, Driscoll DJ: Tetralogy of Fallot - with absent pulmonary valve: early and late results of surgical -- treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 89:280, 1985.
- 13.- Arensman FW, Francis PD, Helmsworth JA: Early medical and sur- gical intervention for tetralogy of Fallot with absence of pulmo- nic valve. J Thorac Cardiovasc Surg 84:430, 1982.
- 14.- Stafford EG, Mair DD, Mc Goon DC: Tetralogy of Fallot with - absent pulmonary valve. Surgical considerations and results. Cir-- culation 47: Suppl 3:24, 1973.
- 15.- Waldhausen JA, Friedman S, Nicodemus H: Absence of the pul-- monary valve in patients with tetralogy of Fallot. Surgical manage- ment. J Thorac Cardiovasc Surg 57:669, 1969.
- 16.- Nagao GI, Daoud DI, Mc Adams AJ: Cardiovascular anomalies asso- ciated with tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 20:206, 1967.
- 17.- Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK: Surgical results and - protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot. Ann Surg 198: -- 251, 1983.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 18.- Opie JC, Sandor GG, Ashmore PG: Succesfull palliation by pulmonary artery banding in absent pulmonary valve syndrome with aneurismal pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 85:125, 1983.
- 19.- Osman MZ, Meng CCL: Congenital absence of the pulmonary valve. Report of eight cases with review of the literature. AJR 106:58, - 1969.
- 20.- Daenen W, Leval M, Stalpaert G: Surgical management of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Eur J Cardiol 8:99, - 1978.
- 21.- Lakier JB, Stanger P, Heyman MA, Hoffman JIE: Tetralogy of - Fallot with absent pulmonic valve. Natural history and hemodynamic considerations. Circulation 50: 167, 1974.
- 22.- Stellin G, Jonas RA, Goth TH: Surgical treatment of absent -- pulmonary valve syndrome in infants. Relief of bronchial obstruction. Ann Thorac Surg 36:468, 1983.
- 23.- Jones EL, Conti CR: Long Term evaluation of tetralogy patients with pulmonary vascular insufficiency resulting from outflow patch correction across the pulmonic annulus. Circulation 47:Suppl 3: -- 11, 1973.
- 24.- Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ: Tetralogy of Fallot with -- absent pulmonary valve. Should valve insertion be part of the intracardiac repair? . J Thorac Cardiovasc Surg 81:906, 1981.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 25.- Arensman FW, Benzing G: Surgical treatment for tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. J Thorac Cardiovasc Surg 73:830, 1977.
- 26.- Pinsky WW, Nihill RR, Mullins CE: The absent pulmonary valve syndrome. Considerations of management. Circulation 54:159, 1978.
- 27.- Agarwal KC, Edwards WD, Dennis RH: Clinicopathological correlates of obstructed right-sided porcine valved extracardiac conduits. J Thorac Cardiovasc Surg 81:591, 1981.
- 28.- Mc. Goon, DC, Danielson GK, Fuga FJ: Late results after extracardiac conduits repair for congenital cardiac defects. Am J Cardiol 49: 1741, 1982.
- 29.- Poirier RA, Mc. Goon DC, Wallace RB: Late results after repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 73:900, 1977.
- 30.- Karl TR, Musumeci F, Pincott JF: Surgical treatment of absent pulmonary valve syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 91:590, 1986.