

Resonancia magnética en la pentalogía de Fallot

Magnetic Resonance Imaging in the Pentalogy of Fallot

Aidé Santamarina Fernández^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-2269-7825>

Francisco Díaz Ramírez¹ <https://orcid.org/0000-0001-6190-8203>

Jesús Francisco Carballés García¹ <https://orcid.org/0000-0002-4231-3369>

Aleida Santamarina Fernández² <https://orcid.org/0000-0002-5435-3173>

¹Cardiocentro Pediátrico “William Soler”. La Habana, Cuba.

²Facultad de Ciencias Médica “Celia Sánchez Manduley”, Policlínico Docente “Bartolomé Masó Márquez”. Granma, Cuba.

*Autor para la correspondencia: asantamarina@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La tetralogía de Fallot es una estenosis infundíbulo pulmonar, dextroposición de la aorta de manera que cabalga sobre la comunicación interventricular del septum ventricular e hipertrofia ventricular derecha, es una de la más frecuente malformación congénita con una incidencia de 0,1/1000 nacidos vivos. Puede presentar asociaciones con otras malformaciones cardiovasculares y sistémicas. Cuando se agrega una quinta anomalía cardíaca estructural se denomina pentalogía de Fallot.

Objetivo: Describir una cardiopatía congénita de baja prevalencia en la práctica clínica.

Presentación del caso: Paciente masculino, de 12 años de edad, de piel negra, sin antecedentes familiares o personales de cardiopatía, que acude al cuerpo de guardia en compañía de su madre con polipnea toma del estado general, cianosis periférica generalizada, uñas hipocráticas. Se coloca en posición genupectoral y se medica con propanolol, después de controlar el cuadro y diagnosticado por ecocardiograma como portador de una pentalogía de Fallot y comprobado por resonancia magnética cardíaca, se traslada para la clínica Girasol para intervención quirúrgica, realizada a las 48 horas de su llegada con resultado satisfactorio. En esta enfermedad es posible

hacer el diagnóstico durante la vida fetal, en nuestro caso fue tardío, lo que es infrecuente en la práctica clínica.

Conclusiones: la detección temprana a través de la resonancia magnética cardiaca en este caso y el tratamiento quirúrgico oportuno, permitió la supervivencia del adolescente con el diagnóstico de pentalogía de Fallot.

Palabra clave: cardiopatías congénitas; pentalogía de Fallot; adolescente.

ABSTRACT

Introduction: Tetralogy of Fallot is a pulmonary infundibulum stenosis, dextroposition of the aorta so that it rides on the ventricular septal defect and right ventricular hypertrophy, it is one of the most frequent congenital malformations with an incidence of 0.1 / 1000 live births. It can present associations with other cardiovascular and systemic malformations. When a fifth structural cardiac abnormality is added, it is called Pentalogy of Fallot.

Objective: To describe a low prevalence congenital heart disease in clinical practice.

Case report: This is the case of a 12 years old male patient, black skinned, with no family or personal history of heart disease, who is brought to the emergency room, by his mother, with polypnea, generalized peripheral cyanosis, hippocratic nails. He was placed in the genupectoral position and was medicated with propranolol. His condition was controlled. Echocardiogram study diagnosed he was having a Pentalogy of Fallot which was verified by cardiac magnetic resonance. Then, the child was transferred to Girasol Clinic for his surgical intervention, performed out 48 hours after his arrival. The surgery resulted satisfactory. It is possible to diagnose this disease during fetal life, in our case it was later, which is uncommon in the clinical practice.

Conclusions: Early detection through cardiac magnetic resonance in this case and timely surgical treatment, allowed the survival of this adolescent with the diagnosis of pentalogy of Fallot.

Keyword: congenital heart disease; Pentalogy of Fallot; adolescent.

Recibido:01/05/2021

Aceptado:02/06/2021

Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) son la malformación congénita más común en pediatría. En Chile y el mundo se estima una prevalencia entre 4 a 10 casos por cada mil nacidos vivos. Se plantea que 35% requiere cirugía en su primer año de vida.⁽¹⁾

La tetralogía de Fallot (TF) es la cardiopatía congénita (CC) cianótica más frecuente, con 7 a 10 % del total de las CC. Tiene una incidencia de 0,28 por cada 1000 recién nacidos vivos, con igual proporción entre hombres y mujeres. Descrita inicialmente por *Etienne-Louis Arthur Fallot* en 1888 como la asociación de una comunicación interventricular (CIV) mal alineada, cabalgamiento de la aorta sobre el septum interventricular, obstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho (TSVD) e hipertrofia del ventrículo derecho. En 1970 *Van Praagh* la describe por primera vez como una monología, dado principalmente por el subdesarrollo del infundíbulo pulmonar debido a la desviación hacia anterior y cefálico del septum infundibular.⁽²⁾

Hoy día se estima que 85% de los niños nacidos con cardiopatías congénitas sobrevivirá hasta la vida adulta, la mayoría gracias a procedimientos terapéuticos invasivos, realizados en la infancia.⁽³⁾

Hasta el momento, se desconocen las causas de las CC en un gran número de casos, aunque existen evidencias de que la herencia desempeña un papel decisivo en 8 % de los afectados, y los teratógenos están involucrados en solo 1 a 2 % de ellos. La génesis del resto (90 %) es multifactorial.^(3,4)

La pentalogía de Fallot, se caracteriza por la existencia de cinco anomalías diferentes: estenosis pulmonar, comunicación interventricular, dextroposición de la aorta, hipertrofia del ventrículo derecho y comunicación interauricular, que se observa en 35%.⁽⁵⁾

Se trata de una cardiopatía muy compleja que provoca cianosis en los niños afectados, se diferencia de la tetralogía de Fallot por la existencia de comunicación auricular, que produce a corto, mediano o largo plazo grandes complicaciones o secuelas para este grupo de individuos. En adultos, la prevalencia para todos los tipos de cardiopatía congénitas es de 4,09 casos por cada mil, y 57 % de los afectados son mujeres.^(6,7,8,9)

El diagnóstico se sospecha por los síntomas y se confirma mediante ecocardiografía, usualmente suficiente para definir la anatomía antes de la cirugía durante la infancia. La resonancia magnética nuclear cardiaca se ha convertido en una herramienta para el diagnóstico y monitoreo tanto antes como después de la cirugía, sobre todo en aquellos pacientes con estenosis pulmonar más compleja o atresia de la arteria pulmonar con múltiples colaterales. Se ha establecido como método de elección para evaluar el grado de regurgitación pulmonar y para evaluar la hipertrofia del ventrículo derecho.^(8,9)

El objetivo de este artículo es describir una cardiopatía congénita de baja prevalencia en la práctica clínica. Diagnosticado por ecocardiografía y comprobada por resonancia magnética cardiaca.

Presentación del caso

Se presenta un adolescente de 12 años atendido en consulta de urgencia con los estigmas de una Pentalogía de Fallot durante nuestra ayuda técnica en la República de Angola. En esta enfermedad es posible hacer el diagnóstico durante la vida fetal, pero en este caso, se trata de un paciente no tratado ni diagnosticado hasta esta edad, lo que es infrecuente en la práctica clínica. El diagnóstico se detecta por ecocardiografía y se comprueba mediante resonancia magnética cardíaca.

Paciente masculino, de 12 años de edad, raza negra, peso de 31 kg, sin antecedentes familiares o personales de cardiopatía, fue traído al servicio de urgencias pediátricas del Hospital General Cayueiros por su madre, por presentar crisis de falta de aire, nos refiere que esas crisis se estaban presentado con mucha frecuencia y que ya no podía realizar ningún esfuerzo físico, se mantenía en posición genupectoral.

En estos momentos presentaba polipnea y toma del estado general, cianosis periférica generalizada, uñas hipocráticas

A la inspección se observa dificultad respiratoria muy marcada y tiraje subcostal moderado, a la auscultación murmullo vesicular normal, sin estertores con una frecuencia respiratoria de 38 respiraciones/minuto. En la auscultación del aparato cardiovascular se constata, 1er. ruido y 2do. ruido único, ausencia de 3er. ruido, un soplo sistólico en foco pulmonar, frecuencia cardíaca 98 por minutos y pulsos periféricos presentes.

En el sistema osteomioarticular, se observa los dedos en palillo de tambor-uñas vidrio de reloj (Fig. 1)



Fig. 1 - Dedos en palillo de tambor. Uñas vidrio de reloj.

Estudios complementarios

En el ecocardiograma al ingreso se observó concordancia ventrículo arterial y aurícula ventricular, una comunicación interauricular de 0,7mm, ausencia de eco a nivel del tabique interventricular con una aorta cabalgando más de 40 %, ventrículo derecho con sus tres componentes y una hipertrofia ventricular derecha con una estenosis a nivel infundibular muy apretada.

Se le realizan exámenes de laboratorio y se constata Hb 20,9 g/dl, recuento leucocitario en $6,7 \times 10^9$ /ul y una gota espesa negativa.

Los resultados de la resonancia magnética se muestran en las figuras 2,3 y 4.

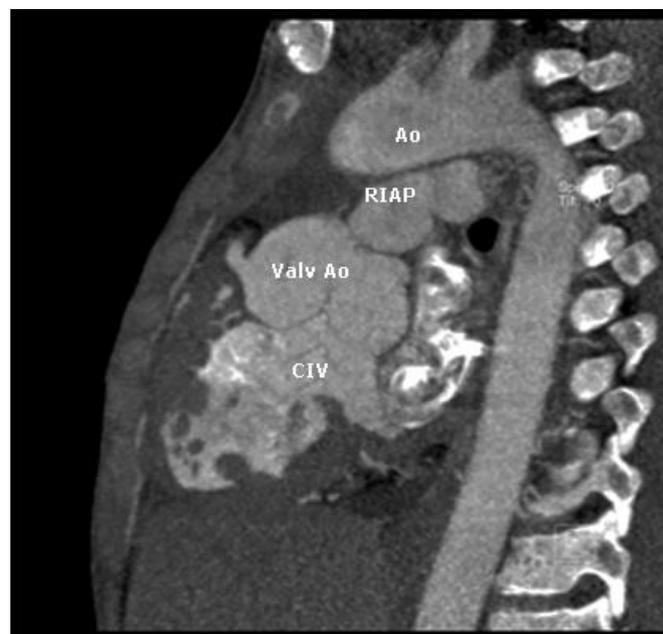


Fig. 2 - Imágen de resonancia magnética de paciente con pentalogía de Fallot: Se observa ventrículo derecho, ventrículo izquierdo, estenosis en el infundíbulo del ventrículo derecho y arteria aorta y tronco de la arteria pulmonar.



CIV: comunicación interventricular
VD: ventrículo derecho
VI: ventrículo izquierdo
Ao: arteria aorta

Fig. 3 - Imágen de resonancia magnética de paciente con pentalogía de Fallot:Se observa comunicación interventricular, ventrículo derecho,ventrículo izquierdo y arteria aorta.



CIV: comunicación interventricular
Valv Ao: válvula aórtica
RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar
Ao: arteria aorta

Fig. 4 - Imágen de resonancia magnética de paciente con pentalogía de Fallot:Se observa comunicación interventricular, válvula aórtica, rama izquierda de la arteria pulmonar, arteria aorta.

Discusión

La pentalogía de Fallot es una afección infrecuente, siendo escasa las publicaciones realizadas en Cuba, sin embargo, existen varios estudios relacionado con esta afección. ^(8,10,11) Como es sabido, la fisiología en la pentalogía de Fallot no reparada viene determinada por la gravedad y la localización de la obstrucción del flujo de salida pulmonar y por la interacción de la resistencia vascular pulmonar y sistémica a través de la comunicación interventricular no restrictivo. ^(12,13) Como la estenosis pulmonar da lugar a una resistencia pulmonar relativamente fija, un descenso en la resistencia vascular sistémica como el que se produce durante el ejercicio, se asocia a un aumento del cortocircuito de derecha a izquierda y a un aumento de la cianosis. Un niño que se acuclilla después de correr intenta invertir el proceso aumentando la resistencia vascular sistémica al agacharse con las rodillas dobladas. A pesar de que algunos enfermos llegan a adultos sin que se les haya corregido quirúrgicamente (3 %), es raro que sobrevivan hasta después de los 40 años. ^(12,13)

El diagnóstico se sospecha por los síntomas y el examen físico y se confirma mediante ecocardiografía o resonancia magnética. El tratamiento recomendado es la cirugía cardíaca. Sin intervención quirúrgica la sobrevida, según estudios epidemiológicos y datos de necropsias, es excepcional más allá de la tercera década (2 %). Con cirugía correctiva, es >90 %. ⁽⁵⁾ Si se le realiza la reconstrucción quirúrgica anatómica la calidad de vida es óptima y solo tienen la posibilidad de presentar una secuela importante que es la insuficiencia pulmonar, que en algunos casos necesita sustitución valvular pulmonar. La mortalidad tardía se relaciona con reoperaciones, arritmias y endocarditis bacteriana. ⁽¹⁴⁾

Se hace necesario reconocer también que desde el año 1986 el cardiocentro “William Soler” es la institución de referencia del país en la atención del paciente con cardiopatía congénita (CC). El esfuerzo sumado de cirujanos, cardiólogos intervencionistas y clínicos, encaminado a mejorar la atención del paciente cardiópata, permite aumentar la supervivencia a corto y largo plazo de estos pacientes; la mayoría logra alcanzar la adultez. ⁽⁸⁾

La calidad de vida de estos pacientes es buena con una capacidad funcional al reposo y ejercicio aceptable y llevan una vida normal. La secuela más importante en los pacientes operados es la insuficiencia pulmonar que aparece en la vida adulta y en ocasiones necesita reintervención quirúrgica. ⁽¹⁵⁾ En el paciente aquí presentado se diagnóstico en una etapa tardía de su vida y llegó en crisis de hipoxia, se colocó en posición genupectoral y se comenzó a medicar con propanolol, después de controlar el cuadro se coordina con la Clínica Girasol para su traslado y a las 48 horas fue intervenido con resultado satisfactorio. La evolución, desde el punto de vista clínico y quirúrgico fue satisfactoria.

Se concluye que la detección temprana a través de la resonancia magnética cardíaca en este caso y el tratamiento quirúrgico oportuno permitió la supervivencia del adolescente con el diagnóstico de pentalogía de Fallot.

Referencias bibliográficas

1. Oyarzún I., Claveria C., Larios G., Le Roy C. Recuperación nutricional post cirugía cardiaca en niños con cardiopatía congénita. Rev Chil Pediatr. 2018;89(1):24-31. doi: <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062018000100024>
2. Arancibia MF, Valderrama EP, Urcelay MG, Becker P, González R, Toro L *et al.* Resonancia magnética cardíaca en el seguimiento alejado de pacientes con tetralogía de Fallot. Rev Chil Pediatr. 2018;89(3):361-7. doi. <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062018005000202>.
3. Azan Pérez A, Clemente Fernández R, Romero Portelles L. Cinco años en el diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas en Las Tunas. Rev. electrón. "Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta". 2017 [acceso 19/02/2018];42(2). Disponible en: <http://revzoilomarinaldo.sld.cu/index.php/zmv/article/view/1046>
4. Martínez-Leyva G, Blanco-Pereira M, Rodríguez-Acosta Y, Enríquez-Domínguez L, Marrero-Delgado I. De la embriogénesis a la prevención de cardiopatías congénitas, defectos del tubo neural y de pared abdominal Rev. méd. electrón... 2016 [acceso 19/02/2018];38(2). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1717>
5. García Guevara C, Savio Benavides A, García Morejón C, Arancibia Faife J, Hernández Martínez Y, Hernández Almaguer B. Anomalías de la cruz del corazón. Su importancia en el diagnóstico ecocardiográfico prenatal de las cardiopatías. Rev Fed Arg Cardiol. 2010 [acceso 27/05/2021];39(4). Disponible en: <https://www.fac.org.ar/archivo/1/revista/10v39n4/gral/sumario.php>
6. Naranjo Ugalde AM, Selman-Housein Sosa E, Marcano Sanz LE, Millaray Rivera L K, Aguilera Sánchez E, Carballés García F. Veintitrés años de tratamiento quirúrgico al adulto con Cardiopatía congénita. Rev. cuba. cardiol. cir. cardiovasc.. 2013 [acceso 19/02/2018];19(1). Disponible en: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/download/300/326>
7. Anuario Estadístico de Salud 2016. La Habana: Minsap; 2016 [acceso 13/03/2017]. Disponible en: http://files.sld.cu/dne/files/2017/04/Anuario_Estad%C3%ADstico_de_Salud_e_2016_edici%C3%B3n_2017.pdf
8. Herrera L, Ortiz Mayor S, Aybar Odstrci I, Dantur J, Gómez M, Marcial M. Pentalogía de Fallot en un adulto joven. Reporte de un caso de necropsia. Rev Fed Arg Cardiol. 2014 [acceso 19/02/2018];43(4). Disponible en: <http://www.fac.org.ar/2/revista/14v43n4/imagen/imagen02/herrera.pdf>
9. Santos Pérez A, Preval Campello N, Estrada García A. Absceso cerebral en un paciente con tetralogía de Fallot. Gac. Méd. Espirit.. 2014 [acceso 04/03/2021];16(3). Disponible en: <http://revgmespirituana.sld.cu/index.php/gme/article/view/381>
10. Hernández L. Resonancia Magnética Nuclear Cardíaca en la Tetralogía de Fallot. Clin Radiol. 2017 [acceso 04/03/2021];72. Disponible en:

<http://www.siacardio.com/consejos/pedriatia/editoriales-pedriatria/resonancia-magnetica-nuclear-cardiaca-en-la-tetralogia-de-Fallot/>

11. Sakrana AA, AL-Zubaide SA, Nasr MM, Helmy EM, AL Ghamdi SS, Tahlawi ME. Cardiac Magnetic resonance indices reflecting pulmonary regurgitation burden after tetralogy of Fallot repair. Clin Radiol. 2017;72:e900- e915.

12. Alfonso de León JA, Pérez Cruz M. Tetralogía de Fallot en el paciente adulto. A propósito de un caso. Rev. méd. electrón. 2014 [acceso 04/03/2021];36(1). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1055>

13. Fernández-Vázquez D, Melis-Suárez A. Anestesia para cirugía convencional en paciente con tetralogía de Fallot. Presentación de un caso. Rev. méd. electrón.. 2017 [acceso19/02/2018];39(2): Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1533>

14. Vega Rivero T, González Ojeda G, Llanes Camacho M, Ley Vega L, GaríLlanes M, García Nóbrega Y. Morbilidad y mortalidad por cardiopatías congénitas en lactantes. Villa Clara, años 2006-2010. Acta médica del centro. 2016 [acceso19/02/2018];5(4). Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/654>

15. Carballés García F, Rodríguez W, González Goyri SA, Aguilera Sánchez E, Consuegra Chuairey MT. Calidad de vida en cardiópatas congénitos reconstruidos quirúrgicamente incorporados a la rehabilitación cardíaca. Trece años de experiencia. Rev. cuba. cardiol. cir. cardiovasc. 2014 [acceso 26/05/2021];20(2). Disponible en: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/323>

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses de ningún tipo.

Contribución de los autores

Aidé Santamarina Fernández: conceptualización; curación de datos; redacción del borrador original; redacción - revisión y edición.

Francisco Díaz Ramírez: conceptualización; redacción del borrador original; redacción - revisión y edición.

Jesús Francisco Carballés García: conceptualización; redacción del borrador original; redacción - revisión y edición.

Aleida Santamarina Fernández: conceptualización; redacción del borrador original; redacción - revisión y edición.