

Caso 3/2012 - Joven de 16 Años con Transposición de las Grandes Arterias y Estenosis Pulmonar en Evolución Natural

Edmar Atik

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brazil

Datos clínicos: Soplo cardíaco, cianosis y cansancio son observados desde el nacimiento, con nítida acentuación en los últimos años. Sin control médico adecuado, se constató recientemente hematocrito de 83% y hemoglobina de 28 g. Hemaféresis repetidas disminuyeron el hematocrito para 73%. Ninguna medicación específica había sido administrada desde el nacimiento.

Examen físico: Regular estado general, eupneico, cianosis acentuada, pulsos normales. Peso: 42,6 Kg; Altura: 160 cm; PA: 105/65 mmHg; FC: 82 lpm; FR: 20 rpm. Saturación O₂: 75%. La aorta era discretamente palpada en la fúrcula.

En el precordio había pulsos sistólicos discretos, frémito sistólico nítido en todo el borde externo izquierdo. *Ictus cordis* no era palpado. Los ruidos cardíacos eran muy hiperfonéticos y se auscultaba soplo sistólico acentuado en todo el borde externo izquierdo, con nítida irradiación hacia la área aórtica. El hígado no era palpado y los pulmones eran limpios.

Exámenes complementarios

Electrocardiograma: Mostró ritmo sinusal, señales de sobrecarga ventricular derecha acentuada con morfología rsR's' y onda T negativa en V1; transición brusca del complejo QRS de V1 para V2; al lado de sobrecarga atrial derecha con onda P puntiaguda con 3 mm de amplitud en D2. AP: +60°, AQRS: +170°, AT: +20° (Fig.1).

Radiografía de tórax: Mostró área cardíaca dentro de límites normales, con morfología redondeada. El arco medio está escavado y la trama vascular pulmonar, discretamente aumentada (Fig.1).

Ecocardiograma (Fig. 2): Mostró cavidades cardíacas muy hipertrofiadas, especialmente el ventrículo derecho. Las válvulas atrioventriculares eran normales y la comunicación interventricular de vía de entrada con extensión hacia la vía de salida media 17 mm, con *shunt* bidireccional. La función biventricular era preservada. La válvula pulmonar era posterior y engrosada y había hipoplasia del anillo pulmonar. *Straddling* de la válvula anterior mitral en la cima del septo ventricular era nítido. Las medidas eran de VD=22, VI=42, VT=29, VM=25, APD=16, API=19 mm.

Palabras clave:

Transposición de los grandes vasos; estenosis pulmonar; soplos cardíacos; anoxia.

Correspondencia: Edmar Atik •

InCor - Av. Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP - Brasil

E-mail: conatik@incor.usp.br

Resonancia nuclear magnética: Mostró los mismos aspectos con comunicación interventricular de 19 mm; atrios aumentados; Vd2VD=90 ml/m² y Vd2VI=112 ml/m² FEVD=62%, FEVI=61%. El septo ventricular media 12 mm y la pared posterior, 7 mm. La estenosis pulmonar era acentuada.

Cateterismo cardíaco: No fue realizado dada la conclusión diagnóstica adecuada por los otros exámenes.

Diagnóstico clínico: Transposición de las grandes arterias con comunicación interventricular y estenosis pulmonar y *straddling* de la válvula mitral en la cima del septo ventricular, en hipoxia acentuada.

Razonamiento clínico: Los elementos clínicos orientaron hacia cardiopatía congénita cianogénica del tipo transposición de las grandes arterias por la hiperfonesis del segundo ruido, en presencia de soplo de comunicación interventricular y de estenosis pulmonar que se irradiaba hacia la área aórtica. Elementos radiográficos como flujo pulmonar aumentado y arco medio escavado orientan para el diagnóstico de transposición de las grandes arterias asociada a los otros defectos mencionados. Los elementos de otras imágenes fueron decisivos para el diagnóstico de las anomalías.

Diagnóstico diferencial: Otras cardiopatías que se asocian a estenosis pulmonar también deben ser recordadas en la diferenciación clínica, como doble vía de salida de ventrículo derecho, doble vía de entrada de ventrículo único y demás anomalías semejantes del punto de vista funcional.

Conducta: Había dudas en relación a la técnica correctiva a ser empleada frente a la acentuada hipertrofia del ventrículo derecho, elemento limitador del direccionamiento del ventrículo izquierdo hacia la aorta por la comunicación interventricular, al lado de la colocación de tubo del ventrículo derecho para el tronco pulmonar. Mientras tanto, como la RNM había revelado tamaño adecuado de la cavidad ventricular derecha, la técnica de Rastelli fue realizada con buena evolución inicial. El *straddling* valvular no fue óbice para el direccionamiento del flujo del ventrículo izquierdo hacia la aorta y el homoinjerto aórtico de 20 mm, interpuesto del ventrículo derecho a las arterias pulmonares. La circulación extracorpórea y el período anóxico fueron prolongados, de 4h y de 3:20h, respectivamente.

Comentarios: Entre las anomalías asociadas a la transposición de las grandes arterias, sabidamente la comunicación interventricular y la estenosis pulmonar son las que, cuando están asociadas, permiten evolución por período de tiempo más prolongado. La evolución de ese paciente hasta los 16 años de edad, sin complicaciones y sin necesidad del uso de medicamentos específicos, testimonia esa afirmación. La hipoxia crónica, mientras tanto, fue la responsable por elevación exagerada del hematocrito bajo alto riesgo de trombosis y la estenosis pulmonar a la hipertrofia miocárdica. Esos aspectos evolutivos adversos acarrear consecuencias inadecuadas, aun después de la operación correctiva, pues interfieren en la evolución posterior.

Correlación Clínico-Radiográfica

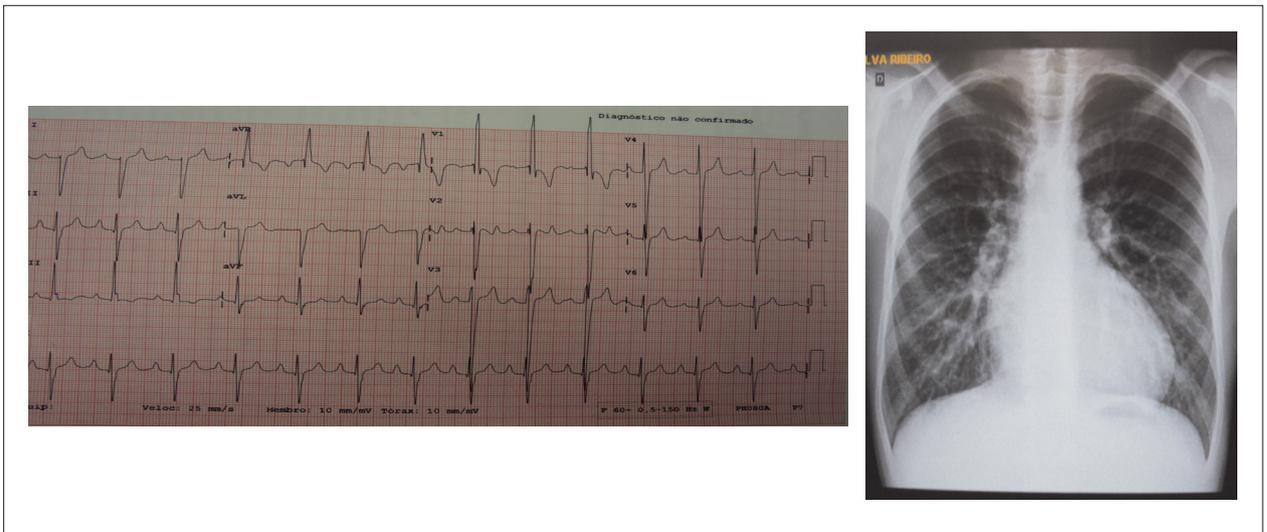


Figura 1 – Radiografía de tórax destaca área cardíaca normal con morfología redondeada, arco medio escavado y trama vascular pulmonar aumentada en los hilos pulmonares. Electrocardiograma destaca las señales de sobrecarga ventricular derecha acentuada.

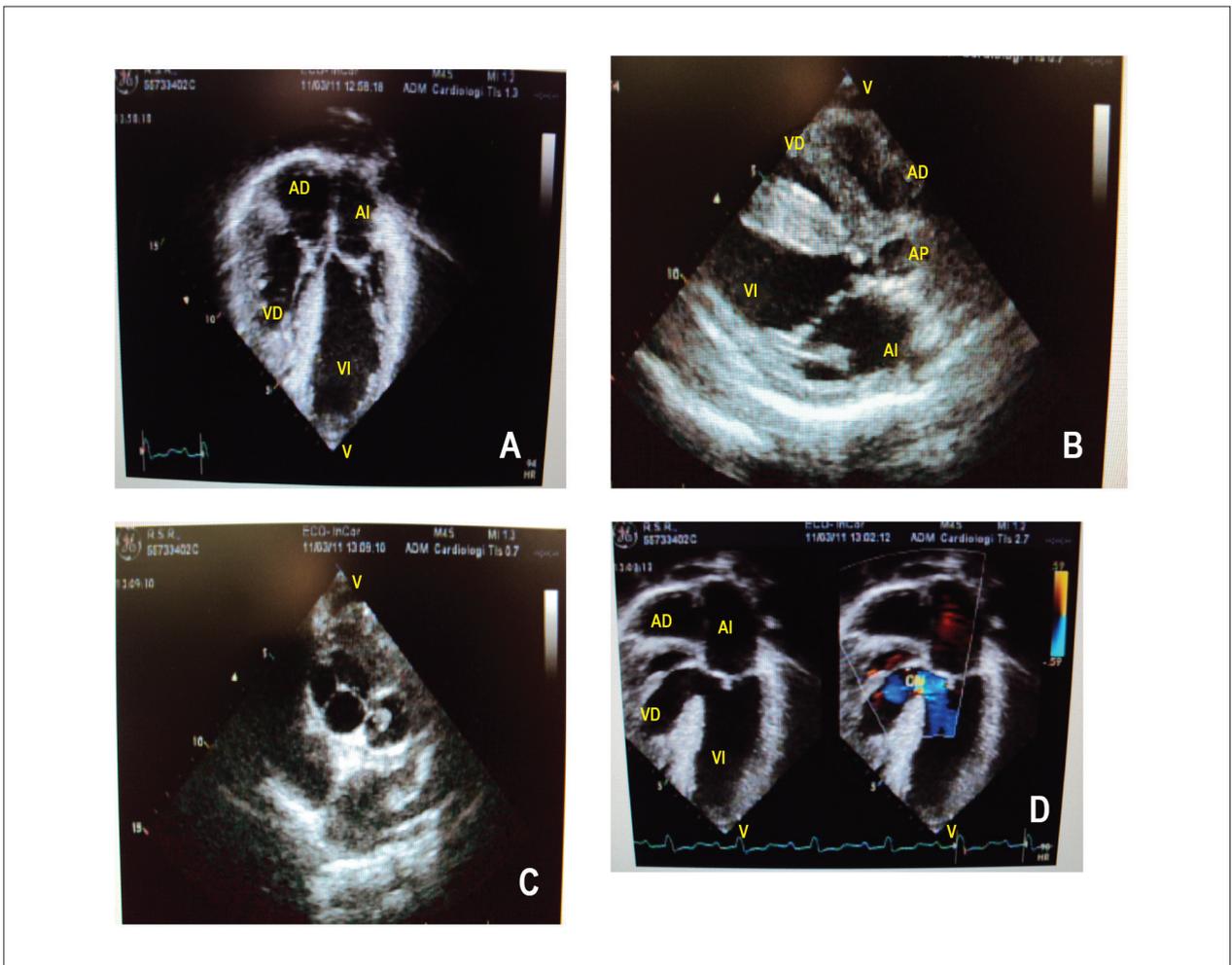


Figura 2 – Ecocardiograma muestra hipertrofia acentuada de ventrículo derecho con cavidad disminuida en corte de 4 cámaras en A, estenosis pulmonar subvalvular y anular en conexión con el ventrículo izquierdo en corte longitudinal en B, aorta anterior y mayor que el tronco pulmonar en corte supraesternal en C, gran comunicación interventricular de vía de entrada en corte de 4 cámaras con predominante flujo de la izquierda a la derecha en color-Doppler en D.