

Recuperación tras muerte súbita cardíaca de una paciente con Tetralogía de Fallot

Rodríguez Pérez O.; Bruña Pérez J.; Cervera Pérez A.

SERVICIO DE MEDICINA INTERNA, CARDIOLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE LANZAROTE. LAS PALMAS.

Introducción

En pacientes con Tetralogía de Fallot (TF) sometidos a cirugía correctora se han identificado múltiples factores de riesgo que predisponen a sufrir arritmias ventriculares graves y muerte súbita cardíaca (MSC) tardíamente. Si añadimos a esto el desarrollo tan importante que han tenido las técnicas electrofisiológicas y la terapia eléctrica de las arritmias cardíacas en los últimos años, podemos entrever un futuro más esperanzador en el manejo y la prevención de las complicaciones tardías más terribles que amenazan a estos pacientes, cuales son los trastornos del ritmo y conducción cardíacos.

Se presenta el caso de una paciente joven, con TF intervenida quirúrgicamente 24 años antes, que sufrió una muerte súbita cardíaca.

Caso Clínico

Se trata de una mujer de 36 a. natural de Portugal y trasladada a Angola a los pocos meses de vida. Fue diagnosticada de Tetralogía de Fallot (TF) a los 10 meses de nacer, a raíz de un cuadro clínico de dificultad respiratoria en las tomas, retraso ponderal y, posteriormente, fatiga y cianosis con los esfuerzos. Residió en Angola hasta los 8 años de edad, trasladándose luego a Portugal y desde allí a Venezuela (a

los 9 a. de edad), donde residió hasta su reciente residencia en España.

A los 12 a. de edad, durante su estancia en Venezuela, se sometió a una valoración médica exhaustiva con vistas a una cirugía correctora. La disnea de esfuerzo y las crisis de cianosis se habían acrecentado, y se decidió intervenirla quirúrgicamente (tenía entonces 12 a. de edad). Desconocemos los resultados de la valoración médica preoperatoria, pero es altamente probable que el tracto de salida del VD fuese claramente obstructivo al paso del flujo, y que el defecto septal interventricular debía ser al menos de moderado tamaño. La reparación se llevó a cabo mediante la colocación de un parche de ampliación en el tracto de salida del ventrículo derecho (VD) y cierre de la comunicación interventricular (CIV). Un año después precisó reintervención por shunt masivo residual de la CIV. La evolución posterior fue satisfactoria (1 embarazo con parto eutócico).

Posteriormente, ha presentado frecuentes crisis de Flutter Auricular, motivo por el cual seguía tratamiento con Amiodarona, Digoxina, y dosis bajas de diuréticos, en el momento de ser visitada en nuestro centro.

En la primera valoración médica ambulatoria que llevamos a cabo consultó por una clínica de deterioro funcional, destacando enton-

ces un síndrome de fallo cardíaco derecho leve, con astenia y fatiga al esfuerzo, y una semiología auscultatoria de obstrucción en el TSVD, con soplo sistólico rudo (III/VI) en zona paraesternal izquierda, sin frémito, sin click sistólico aórtico ni de valvular pulmonar, y con R2 desdoblado de manera inconstante. Presentaba edemas perimaleolares en ambas piernas. El ECG mostró un ritmo sinusal, con PR largo (0.24 sg), un trastorno de conducción intraventricular con morfología de BRDHH (QRS 0.17 sg), sobrecarga grave de cavidades derechas e HVD, y QT alargado: 0.44 s (ver ECG). Se optó por incrementar ligeramente el tratamiento diurético (furosemida 40 mg/día, con potasio oral suplementario: 25 mEq/día) y solicitar con preferencia una ecocardiografía-doppler, un nuevo ECG, un registro dinámico de ECG ambulatorio durante 24 h., Rx de Tórax PA L, y analítica general. (Figura 1).

La ecocardiografía transtorácica confirmó la existencia de una obstrucción en el TSVD, con un gradiente máximo de 75 mm Hg, y una pequeña CIV residual. Las cavidades derechas estaban dilatadas.

En nuestra Unidad de referencia de Cardiopatías Congénitas (HMI-HI de Las Palmas), una ecocardiografía transesofágica permitió apreciar la existencia de un rodete que obstruía parcialmente el TSVD durante la sístole. Se procedió entonces a la realización de un estudio hemodinámico. (Tabla 1).

Correspondencia:

Octavio A. Rodríguez Pérez. Hospital General de Lanzarote. Carretera Arrecife-Tinajo, Km 1.3. Lanzarote. e-mail: cardio@correo.hospplz.rcanaria.es

La paciente fue presentada en sesión médico-quirúrgica el 11.10.01, aceptándose para reintervención correctora.

Se había practicado un ECG Holter de 24 h., el cual mostró múltiple actividad extrasistólica ventricular (grado 3 de Lown) y supraventricular (auricular), sin crisis de taquicardia sostenida ni pausas.

En espera de dicho procedimiento, el 26.10.01, en su lugar de trabajo habitual, sufrió una pérdida repentina de la consciencia, comprobándose al momento de ser asistida una parada cardiorrespiratoria (el ECG del monitor mostró un trazado compatible con FV). Tras varios intentos de desfibrilación, y maniobras habituales de reanimación avanzada, la paciente recuperó el ritmo sinusal, estable hasta su admisión hospitalaria.

En nuestro hospital, a su ingreso (14:30 h), la paciente estaba aún con nivel de consciencia deprimido, sin semiología neurológica de lateralización. Desde el punto de vista hemodinámico se mantuvo estable, con un ritmo sinusal en el ECG, y con frecuencias cardíacas y tensión arterial mantenidas. En la primera analítica sanguínea se constató una hipopotasemia de 2.7 mEq/L tras su admisión (15:58 h). En las primeras 48-72 horas mostró signos compatibles con encefalopatía anóxica que se resolvieron por completo posteriormente. Un nuevo examen ecocardiográfico-doppler mostró los hallazgos antes referidos, y no se detectaron alteraciones añadidas en las restantes pruebas complementarias, incluyendo un ECG Holter de 24 h (se continuaba apreciando la frecuente actividad extrasistólica ventricular, multifocal).

A partir de aquí, se remitió a la paciente al Hospital Ramón y Cajal, de Madrid, con la idea de llevar a cabo el planteamiento terapéutico quirúrgico ya previsto, y para considerar la indicación de un estudio electrofisiológico. Se le practicó una cirugía cardíaca extracorpórea para la ampliación de la zona del TSVD, con una obstrucción fija debido a la presencia de un rodete fibroso, y para reforzar la zona de ventriculotomía derecha antigua que había adelgazado y debilitado extremadamente la pared.

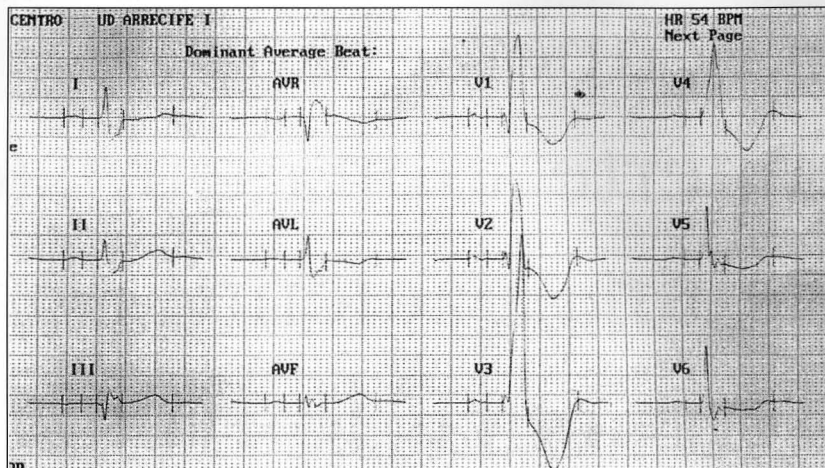


FIGURA 1
ECG en la primera visita ambulatoria llevada a cabo en Junio de 2001

Sitio	Paciente	VN	Unidades	Sitio	Paciente	VN	Unidades
VI:	98/9	(120/0-4)	mm Hg	Ao	97/57	(120/80)	mm Hg
VD	84/6	(25/0-4)	mm Hg	AP	30/11/17	(25/13/10)	mm Hg
AD	7	(0-4)	mm Hg	Qp/Qs	1.4	(1)	

Ramas pulmonares sin gradientes CIV angiográfica ligera

Estenosis infundibular en el Tracto de Salida del Ventrículo Derecho de grado severo

TABLA 1

Datos hemodinámicos. VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar; Ao: aorta; CIV: comunicación interventricular; Qp/Qs: relación de flujos pulmonar y sistémico.

Se decidió no hacer evaluación electrofisiológica al considerar que la anormalidad hemodinámica de base y la hipopotasemia coincidente fueron determinantes en la presentación del evento arritmico probable que llevó a esta paciente a una muerte súbita cardíaca.

En el post-operatorio presentó una infección no complicada de la herida de esternotomía, que se resolvió optimizando la terapia antibiótica y los cuidados locales de la herida.

Discusión:

En el caso de esta paciente uno de los planteamientos clave es saber cuál fue en definitiva la causa del episodio de MSC, si lo fue la importante sobrecarga de presión que imponía la obstrucción del TSVD, la propia predisposición a las arritmias ventriculares y supraventriculares de estos pacientes, o algo de lo anterior combinado con unos niveles de hipopotasemia marcados.

En el estudio de las causas de muerte súbita de estos pacientes diagnosticados de TF y sometidos

a cirugía correctora, las arritmias ventriculares y supraventriculares, y otros trastornos de la conducción cardíaca, son determinantes.

La reparación de este defecto cardíaco congénito, que conlleva alivio de la obstrucción del TSVD, aparte el cierre de la comunicación interventricular (CIV), ayuda a controlar -aunque no a curar definitivamente- los problemas cardíacos mayores que llegan a presentarse en estos pacientes ya de adultos. De entre tales problemas destacan la creciente obstrucción del TSVD, la insuficiencia valvular pulmonar (1), o un deterioro grave de la función VD, y los desórdenes del ritmo y la conducción (2), los cuales pueden llegar a causar MSC.

Joseph G. Murphy y cols (3), publicaron sus datos estadísticos de supervivencia de pacientes con TF intervenidos entre 1.955 y 1.960, y eran del 86% de supervivencia a los 32 a. de operados (excl. mortalidad perioperatoria). Comentan que estas cifras son ligeramente más bajas de lo esperado en relación a la po-

blación normal. En el comentario editorial del mismo NEJM del 26 de Agosto '93, Amnon Rosenthal (4) apunta que la ectopia ventricular en estos pacientes es un desorden muy prevalente, y que los factores de riesgo que facilitan su presentación son la mayor edad en el momento de la reparación quirúrgica, la sobrecarga de presión y volumen VD, la disfunción VD, y anomalías del ritmo o electrofisiológicas preexistentes. Amnon Rosenthal continúa diciendo, ahora en relación con el tratamiento, que la corrección quirúrgica de una anomalía hemodinámica en estos pacientes puede reducir o eliminar la ectopia ventricular.

El riesgo de MSC en estos pacientes es relativamente bajo, pero no despreciable, probablemente alrededor del 0.5%, pero se han publicado cifras de hasta el 6% (3). La MSC en estos pacientes es fundamentalmente arritmica, y no puede predecirse únicamente por el estudio electrofisiológico. Parece ser que el riesgo de MSC disminuye con el tiempo, pero probablemente no desaparece por completo. En definitiva, son pacientes con su defecto cardíaco reparado pero no necesariamente curados. (Tabla 2).

En relación a los eventos arrítmicos graves, que incluyen más a menudo las taquicardias ventriculares (TV) sostenidas, fibrilación ventricular (FV), arritmias auriculares rápidas, y bloqueos cardíacos (éstos menos frecuentemente), se ha constatado que la prolongación

1. Bloqueo de la conducción a-v	12. Tamaño de la cicatriz de ventriculotomía
2. BRD con desviación del eje a la izq.	13. Disminuida reserva de flujo sanguíneo miocárdico VD
3. Arritmias auriculares	14. Fisiología VD restrictiva
4. TV sostenida	15. ECG signal-average anormal
5. Arritmias ventriculares no sostenidas en el ECG Holter de 24 h	16. Intervención Quirúrgica múltiples o complejas
6. Arritmias ventriculares en el Test de Esfuerzo	17. Abordaje operatorio transventricular en vez de transauricular
7. Hipertensión del VD	18. Duración del QRS en el ECG
8. DSV residual	19. Edad más avanzada al momento de la Intervención Quirúrgica
9. Dilatación VD	20. Era quirúrgica temprana
10. Obstrucción residual del TSVD	
11. HVID	

TABLA 2

Algunos factores relacionados con el riesgo de MSC tras la reparación de la TE BRD: bloqueo de rama derecha; TV: taquicardia ventricular; VD: ventrículo derecho; DSV: defecto septal ventricular; HVD: hipertrofia ventricular derecha; TSVD: tracto de salida ventricular derecho. (5)

del QRS no sólo predice una mayor incidencia de eventos arrítmicos adversos, sino que se relaciona también con la mayor inducibilidad de taquicardias ventriculares tras la reparación de la TE. En concreto, Balaji S. y cols (6), de la Medical University of South Carolina, USA, comentan que una duración del QRS ≥ 180 ms fue un 35% sensible y 97% específico para TV sostenida monomórfica inducida, y fue 100% sensible y 96% específica para detectar TV clínica. Como conclusión proponen que, aún permaneciendo asintomáticos, estos pacientes a los que hace referencia el citado artículo, ya intervenidos previamente mediante técnicas quirúrgicas reparadoras, cuando presentan un QRS ancho es preciso se sometan a ulteriores evaluaciones diagnósticas

para determinar el riesgo de eventos arrítmicos adversos.

El presente caso pretende ilustrar la importancia de una precoz detección de las alteraciones hemodinámicas que pueden aparecer a la larga en estos pacientes tras la corrección quirúrgica, y la estrecha monitorización de los fenómenos arrítmicos (auriculares y ventriculares) que con mayor frecuencia llegan a complicar las expectativas de supervivencia de estos pacientes. En ellos, la arritmogénia favorecida por los efectos secundarios de las diferentes drogas (diuréticos, antiarrítmicos) puede constituir un problema añadido. También, en casos seleccionados, se ha de plantear la realización de un estudio electrofisiológico y, consecuentemente, la aplicación de las diferentes modalidades de terapia eléctrica cardíaca.

BIBLIOGRAFÍA

- Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C et al. "Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicenter study". *Lancet* 2000 Sep 16;356 (9234): 975.
- Satoh M, Aizawa Y, Murata M, Suzulki K, Aizawa M, Funazaki T et al. "Electrophysiologic study of patient with ventricular dysrhythmias during long-term follow-up after repair of tetralogy of Fallot". *Jpn Heart J* 1988 Jan 29 (1): 69-77.
- Joseph G, Murphy, Bernard J, Gersh, Douglas D, Mair, Valentin Fuster, Michael D, McGoon, Duane M, Ilstrup et al. "Long-Term outcome in patients undergoing surgical repair of Tetralogy of Fallot". *N England J Med* 1993; 329:593-9.
- Rosenthal A. "Adults with tetralogy of Fallot: repaired yes; cured, no". *N Engl J Med* 1993;329:655-656.
- Bricker JT. "Sudden death and tetralogy of Fallot. Risks, markers, and causes". *Circulation* 1995;92:162-3.
- Balaji S, Lau YR, Case CL, Gillette PC. "QRS prolongation is associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot". *Am J Cardiol* 1997 Jul 15;80(2):160-3.