

Tetralogía de Fallot en síndrome polimalformativo

Teresa Sola Moreno. Maria Gracia
Aznarez

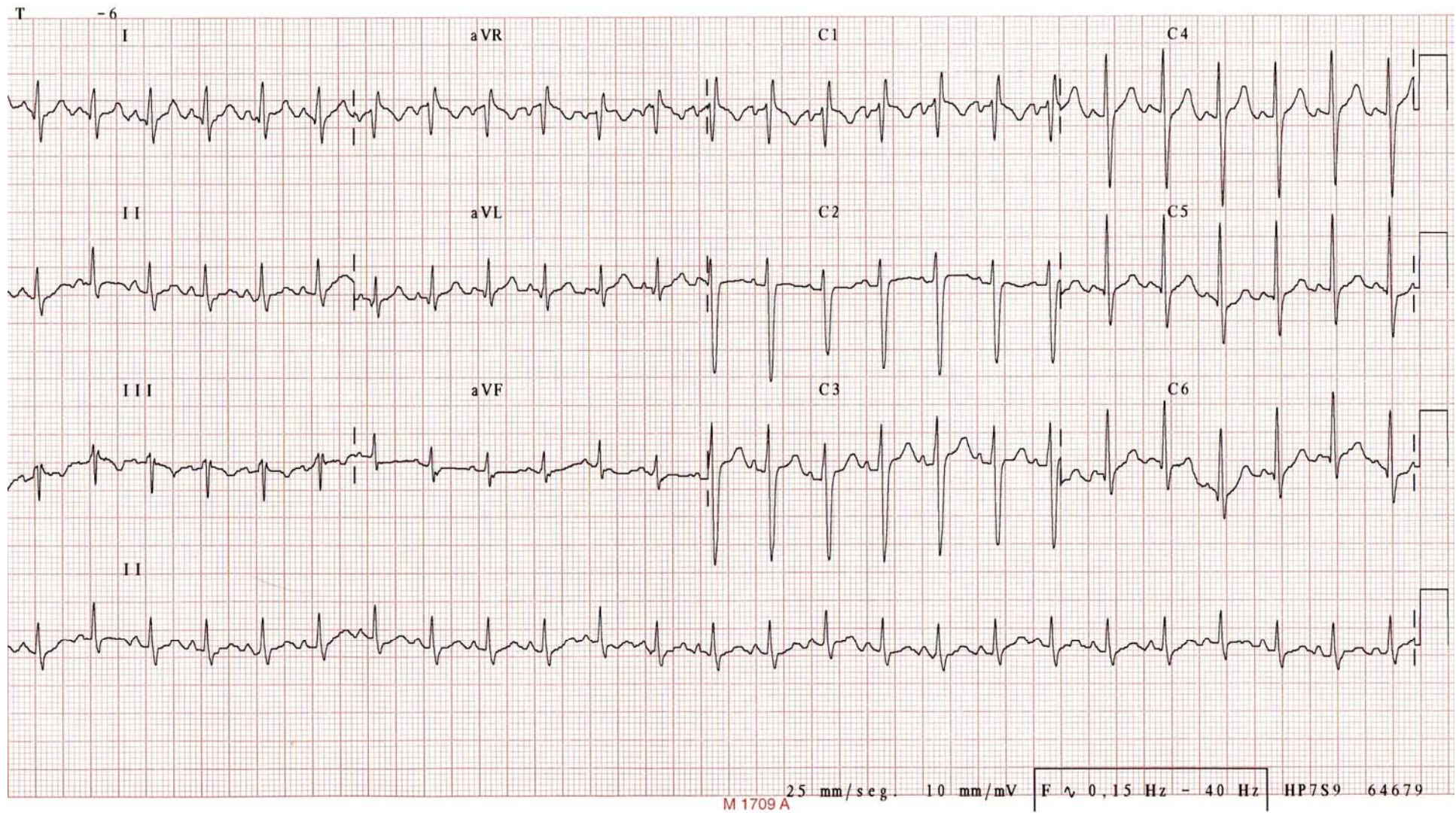
Cardiología. Hospital Reina Sofia.
Tudela

- Paciente de 43 años de edad
- Diagnosticado de displasia espondilo-epifisaria con repercusión en forma de enanismo
- Cifoescoliosis severa con alteración ventilatoria restrictiva severa secundaria
- Diagnosticado a los 18 años de comunicación interventricular subaórtica y estenosis pulmonar mixta valvular y subvalvular
- Se desestimó la intervención por elevado riesgo quirúrgico

- Situación basal de disnea en grado funcional II, autónomo para las actividades de la vida diaria
- Acude a urgencias por clínica de disnea de una semana de evolución con expectoración y sensación distérmica no termometrada.
- Exploración física
 - Talla: 1.22
 - Peso: 26 Kg
 - FC: 150 lpm, FR: 26 rpm
 - AC: Taquicárdico, soplo sistólico panfocal
 - AP: Disminución generalizada de murmullo vesicular. Crepitantes bibasales
- Pruebas complementarias
 - Gasometría arterial basal: pO₂ 44, pCO₂ 45.7
 - Hemograma: Hb 16, Hto 49, Leucocitos 12000
 - Espirometría FVC 320 (12%), FEV₁ (320 (13%), FEV₁/FVC100

- ECG: Taquicardia sinusal. BRD
- Rx Torax: Cardiomegalia. Cifoescolicosis severa
- Ecocardiograma TT:
 - CIV subaórtica grande
 - Acabalgamiento aórtico
 - Insuficiencia aórtica leve hacia VD
 - Estenosis de TSVD subvalvular, valvular y supravalvular con estenosis de ramas pulmonares y gradiente en tracto de salida de ventrículo derecho de 90 mmHg.
 - Fracción de eyección de ambos ventrículos conservada.

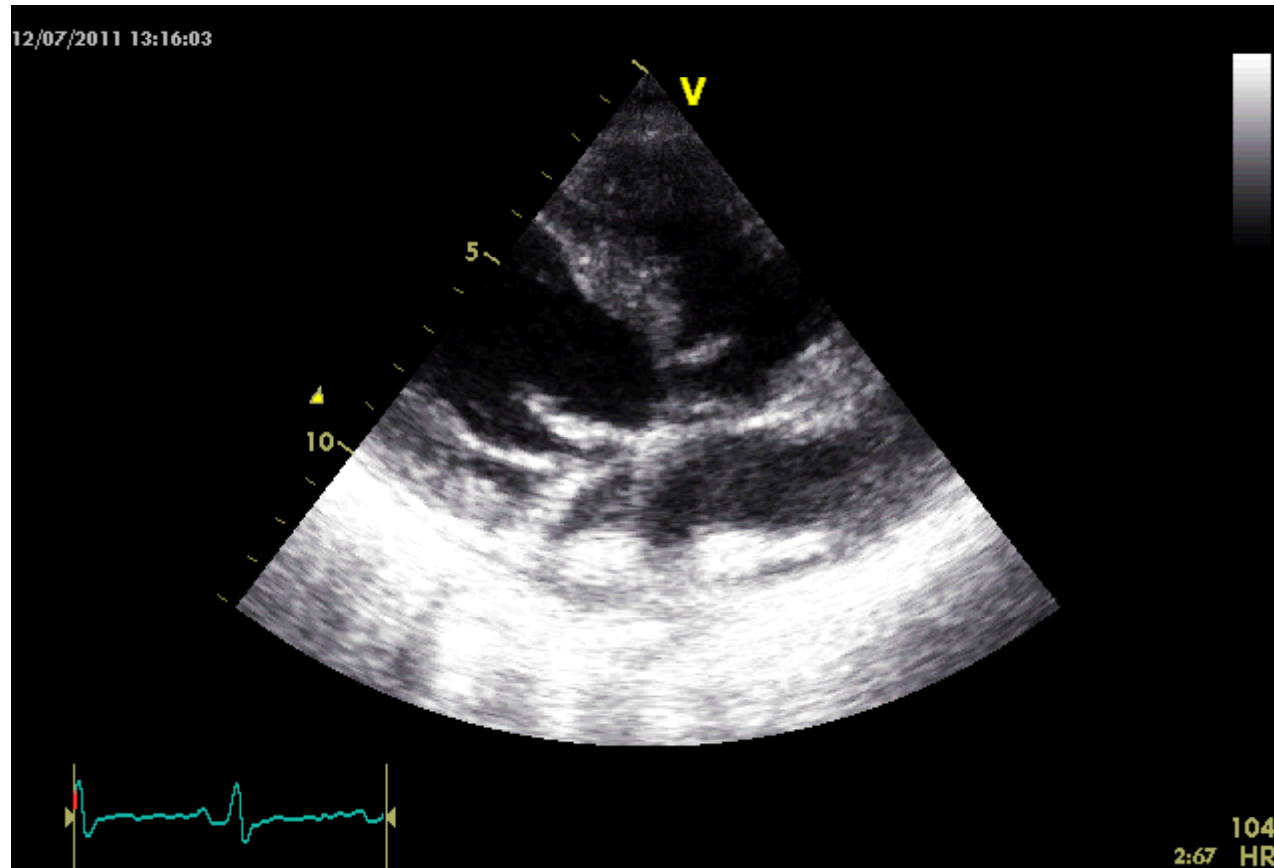
- Se administró tratamiento antibiótico y se inició ventilación mecánica no invasiva con mejoría de los parámetros respiratorios.
- Persistía hipoxemia de etiología mixta (restrictiva pulmonar y shunt intracardiaco), por lo que se asoció oxigenoterapia
- Dado de alta con oxigenoterapia domiciliaria asociada a la ventilación mecánica no invasiva



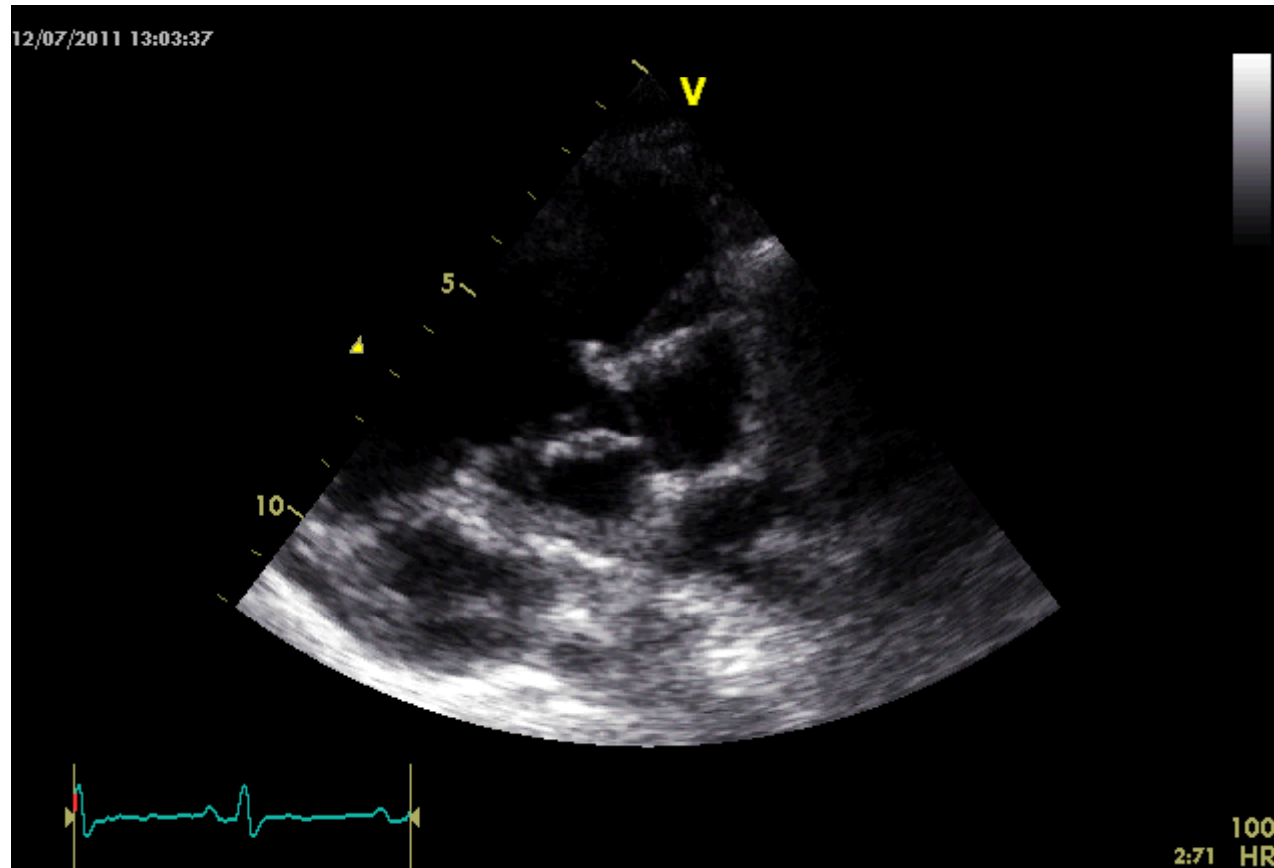
ECG: Taquicardia sinusal. Bloqueo de rama derecha.



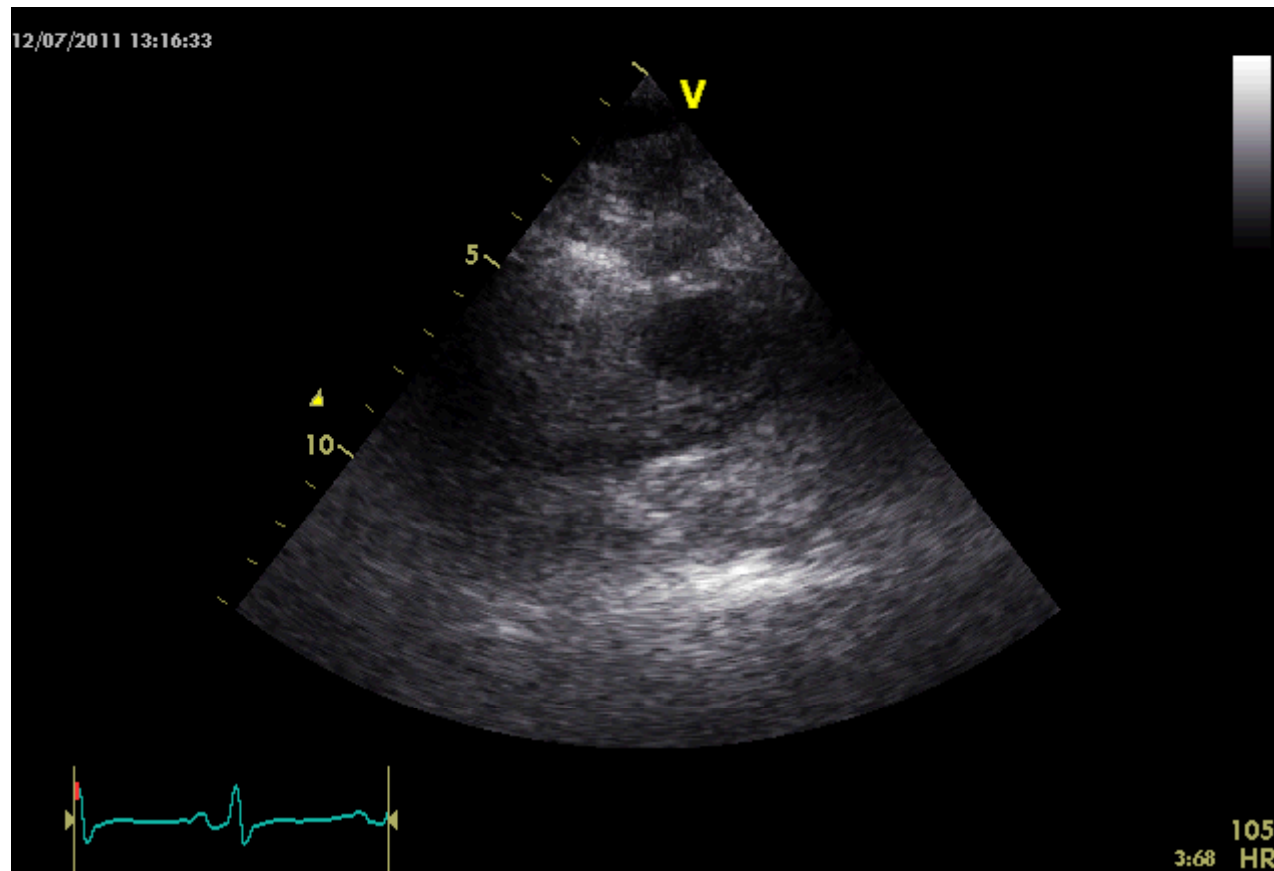
Rx Torax: Cardiomegalia. Cifo scoliosis severa.



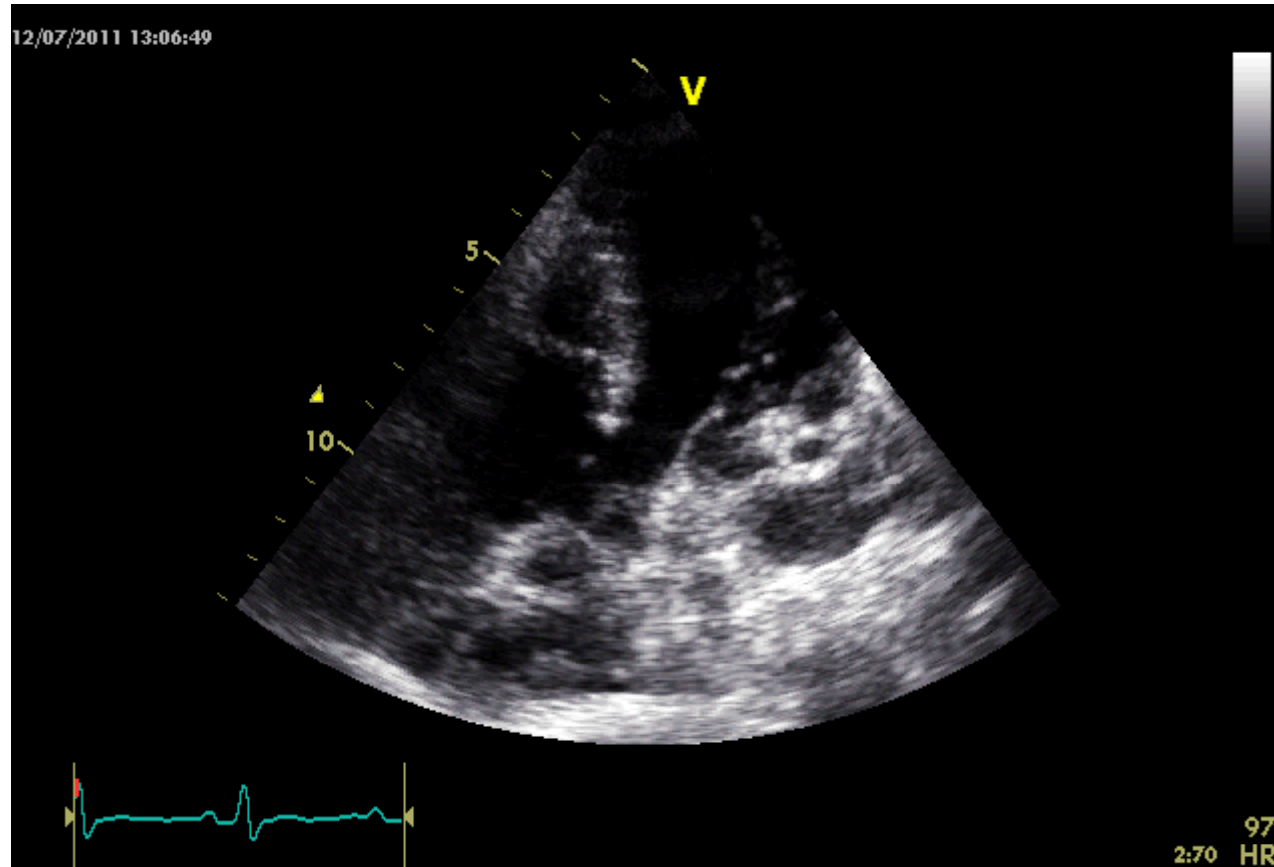
Plano Pararesternal Eje Largo: CIV subaórtica



Plano Paraesternal Eje Corto: Válvula aórtica y válvula pulmonar displásica con membrana subvalvular



Plano Supraesternal Modificado: Arteria pulmonar displásica



Plano Apical Cuatro Cámaras: CIV subaórtica y acabalgamiento de Aorta