

Mujer de 32 años postoperatorio tardío (Procedimiento de Fontan) de atresia tricúspide – 2012

Dr. Bortolo Martini

Este es un caso que envía un colega Italiano bastante conocido de nombre Bortolo Martini.

Quedó conocido en el mundo de las arritmias porque hasta hoy reivindica para sí el descubrimiento del síndrome de Brugada.

Es decir que él postula que fue el descubridor y no Pedro Brugada. Debido a esto nosotros estuvimos algo lejos de él porque pensamos diferente.

Mas ahora muestra bandera blanca y nos manda este caso para que lo discutamos.

En un próximo email enviaré una tira de un evento taquiarrítmico con QRS estrecho registrado.

Bortolo Martini

Direttore Unità Operativa di Cardiologia ULSS 4 Alto Vicentino via Boldrini 136016 Thiene (VI), Italia

Andrés R. Pérez Riera

Thirty two years old woman during late outcome Fontan procedure consequence of tricuspid atresia

Background

The malformation of tricuspid atresia consists of a complete agenesis of the tricuspid valve with an absence of a direct communication between the right atrium and right ventricle.

Tricuspid atresia is the third most common form of cyanotic congenital heart disease. It is also the most common cause of cyanosis with left ventricular hypertrophy.

The natural history of this condition is such that, without surgical intervention, only one third of patients survive to age 1 year and only 10% live to age 10 years.(1)

The Fontan procedure, which was first performed in 1968 and then described in 1971, has changed the natural history dramatically and allowed survival into the third and fourth decades of life. (2)

1. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. *Tricuspid Atresia*. New York, NY: Macmillan; 1958.
2. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. May 1971;26:240-248.

Paziente:

Cognome e nome:
Sesso: F Nascita: 02/02/1980
Codice fiscale: BSNVNT80B42I531U

Dati ECG:

Data: 30/04/2012
Confermato da: <Sconosciuto>

Referto:

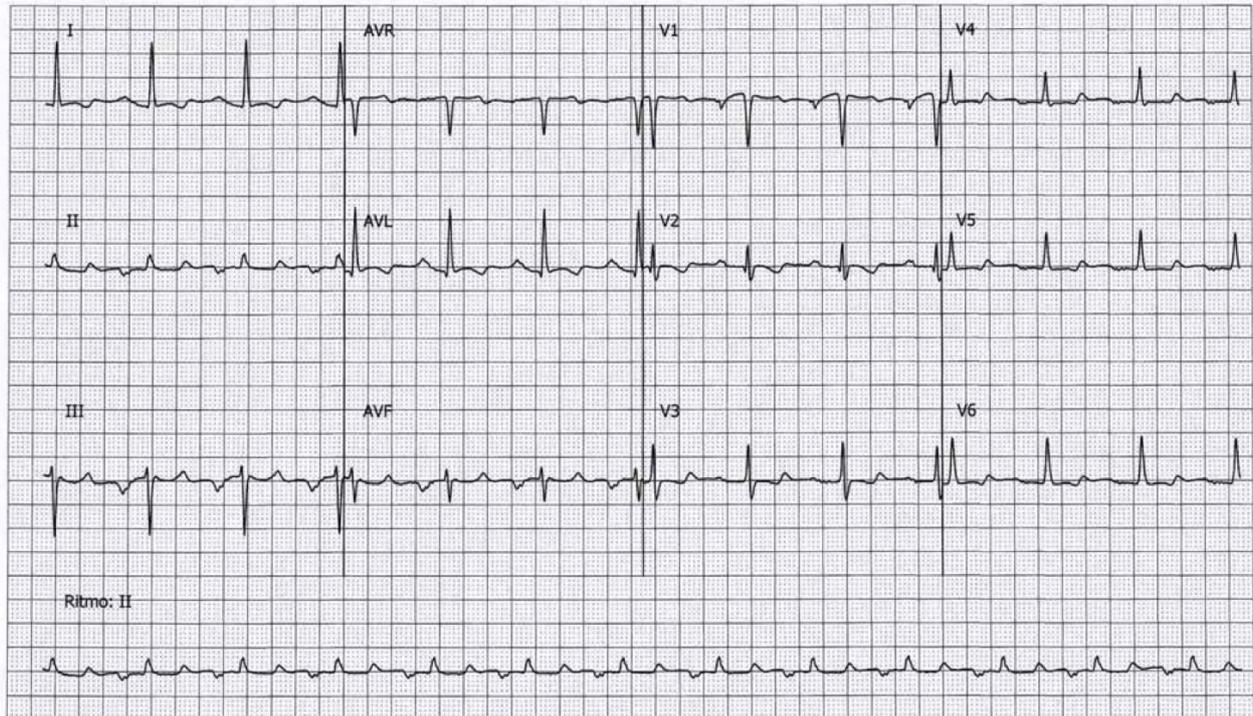
- RITMO ATRIALE SINUSALE O ECTOPICO
- BLOCCO AV DI I GRADO
- ANOMALIA ATRIO SINISTRO
- PROBABILE IPERTROFIA VENTRICOLARE SINISTRA

Refertato elettronicamente da:**Freq. Card.:76****Misure globali:**

PR: 240 ms QRSD: 92 ms
QT: 416 ms QTc: 468 ms

Misure assi:

P: -58° QRS: -10° T: 119°



Scale: 25 mm/c 10 mm

Scale: 25 mm/c 10 mm

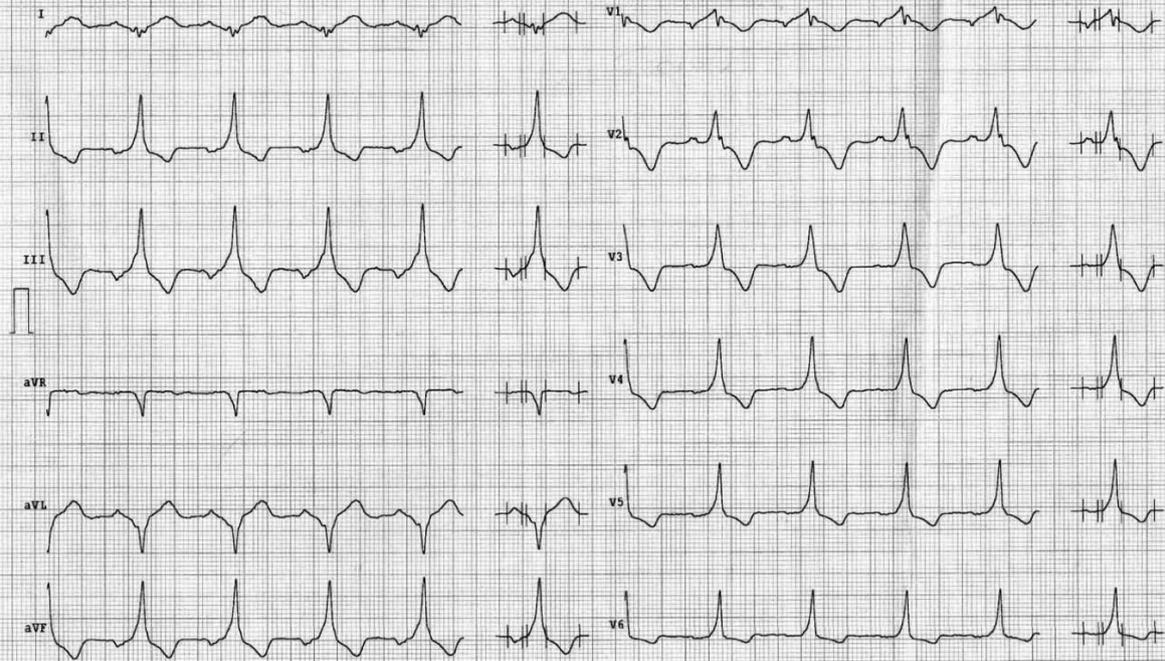
29/04/2012
14:40:37

OSPEDALE SCHIO - PRONTO SOCCORSO

ID
Nato il 02/02/1980 (32 A)
Sesso
!0

FC: 73 bpm
PR: 168 ms
QRS: 168 ms
QT/QTc: 454/476 ms
Assi P/R/T: -55/100/-56 deg

Ritmo atriale P:QRS - 1:1, Asse P anormale, FC 73 -Pattern WPW
(Tipo A) - ANORMALE
NON CONFERMATO



Ecg at this admission

OPINIONES DE COLEGAS

Con respecto a los 2 ECG de atresia tricupídea El primer electro es preoperatorio

Generalmente se hace el diagnóstico en un niño cianótico con eje a la izquierda, y es la única enfermedad congénita cianótica que da este cuadro, pero este paciente tiene signos de hipertrofia izquierda sin desviación del eje

El Segundo electro lo más probable un WPW, izquierdo, posterior, lateral

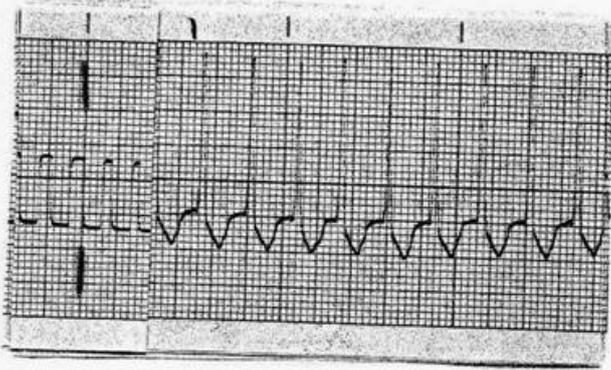
Pero no por esto . tan famoso médico mandará esta consulta y la discusión

Tal vez habrá más trazados, pero yo no los veo

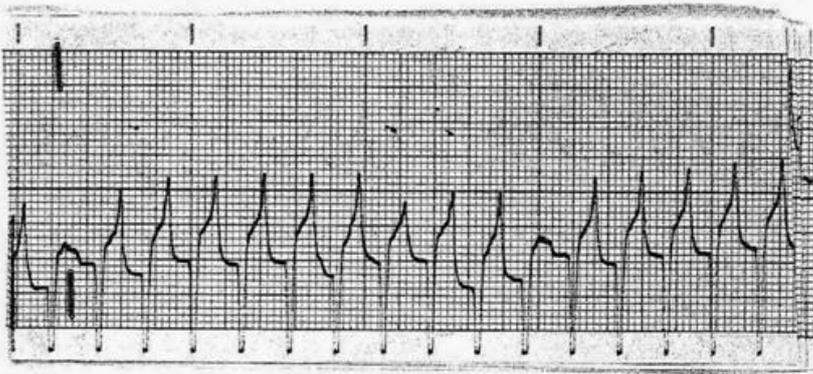
Un fraternal abrazo

Samuel Sclarovsky

Aquí nos manda como complemento el Dr Bortolo 2 tiritas cortas durante o evento pero que sirven para pensar.



IL TRACCIATO)



RITMO Tachicardia sopraventricolare di freq. 220/m?

P-Q-

QT-VM

CONCLUSIONI Necrosi-lesipne subepicardica antero-settale.

Lesione subeendocardica anterp-laterale.

Ischemia subepicardica diffusa.

Ignazio Onza

Perdón Samuel: ¿posterior? es bien anterior...Disculpame

Un abrazo

Pablo A Chiale (QEPD)

**Querido Samuel; me disculpen mas esta equivocado. Este ECG 1 no puede ser pre-
opeartorio. Fijese en la fecha de la realización del examen hace 5 días atrás apenas.
El 30 de abril.**

El ECG no me parece fácil. No es típico. La atresia tricúspide en la mayoría de los casos ocasiona ademas de LVH, extremo desvío del eje a la izquierda: un patrón de LAFB en este caso el eje está en 0°

Además el patrón de repolarización tiende a ser *stress pattern* y no SVI de volumen.

Corrección: Me expresé mal. El patrón de la SVI en la atresia tricúspide (AT) es el de sobrecarga volumétrica, excéntrica o diastólica. Porque el VI recibe toda la sangre del ventrículo derecho por una CIA es decir el patrón hemodinámico de SVI clásico en la AT es volumétrico, diastólico o excéntrico.

Si bien esta antigua clasificación electrocardiográfica de Enrique Cabrera de sobrecargas diastólicas y sistólicas tiene numerosas excepciones continua ser una guía principalmente en las cardiopatías congénitas.

Andres R, Pérez Riera

I pazienti con atresia della tricuspide hanno connessione imperforata fibrosa AV. In vista del ostio del seno coronarico, un piccolo pozzo pieno di endocardio indica il luogo teorico della valvola tricuspide assente. Il nodo AV è tipicamente sul pavimento dell'atrio destro delimitata dal seno coronarico per il tendine di Todaro e la fossetta sulla atrio destro. Se perfora il corpo centrale fibroso anormalmente per diventare sul fascio de His lungo delle lato sinistro del setto. Naturalmente è il sistema His-Purkinje sono determinati, in parte, dalla presenza e posizione del difetto del setto ventricolare associato. In generale, il fascio è più a sinistra e lontano dal difetto anteriore settale

Sulla base de Ciculation:

- *Contemporary Reviews in Cardiovascular Medicine*

Clinical Use of Electrocardiography in Adults With Congenital Heart Disease

1. *Paul Khairy, MD, PhD;*
2. *Ariane J. Marelli, MD*

Los pacientes con atresia tricúspide tienen una conexión AV fibrosa imperforada. Por delante del ostium del seno coronario, un pequeño hoyuelo lleno de endocardio indica el lugar teórico de la válvula tricúspide ausente. El nodo AV se encuentra típicamente en el suelo de la aurícula derecha delimitada por el seno coronario con el tendón de Todaro, y el hoyuelo de la aurícula derecha. Se perfora el cuerpo fibroso central de forma anormal para convertirse en el haz de His a lo largo del lado izquierdo del tabique. Por supuesto que queda el sistema His-Purkinje se determina, en parte, por la presencia y localización del defecto septal ventricular asociado. En general, el haz de His esta más a la izquierda y lejos del defecto septal anterior.

Eduardo Quiñones

Querido Eduardo el sistema de conducción intraventricular es anatómicamente anormal en la atresia tricuspídea (AT). Estudios histológicos antiguos (1) demostraron que el tronco de la rama izquierda tiene un nacimiento precóz y que la rama derecha es marcadamente mas larga que lo normal (en portugues cumprida) lo que explica la anormal secuencia de la activación ventricular. Esta anatomía diferente del sistema intraventricular encontrada en la AT es responsable por el extremo desvío del eje del QRS hacia el cuadrante superior izquierdo y por la rotación anti-horária del bucle del QRS del VCG-FP en el plano frontal en aproximadamente 85% de los casos dando un patrón electrocardiográfico de bloqueo fascicular antero-superior izquierdo-simil. ("LAFB-like"). Adicionalmente, la emergencia precóz de la rama izquierda justifica el intervalo PR relativamente corto encontrado con alguna frecuencia en la AT.

Un eje eléctrico entre 0° y $+90^{\circ}$ se encuentra apenas en 7% del los casos de AT. Este rara localización se observa en los casos de AT asociados a D- transposición de las grandes arterias y usualmente mas no necesariamente en aquellos con aumento del flujo pulmonar. Por lo tanto, en el caso de esta joven señora italiana de 32 años que fue operada con el procedimiento de Fontan talvez sea portadora de AT asociada a D- transposición de las grandes arterias y aumento del flujo pulmonar.

1. Guller B, Du Shabe JW, Titus JL. The atrioventricular conduction system in two cases of tricuspid atresia. *Circulation*. 1969 Aug; 40:217-226.

Andrés R. Pérez Riera

Nota final curiosamente cosa parecida ocurre en la CIA tipo ostium primum

Tal vez sea interesante escuchar los comentarios de Pablo Chiale (QEPD) que es de la escuela de Rosenbaum. Esta escuela orgullo de Latinoamérica fue la que más ha contribuido para el conocimiento de los mal llamados hemibloqueos. Digo mal llamados porque no podemos hablar de hemibloqueo en algo que se trifurca.

Dear friends attached theoretical consideration related thirty two years old woman during late outcome Fontan procedure consequence of tricuspid atresia.

Enjoy!

Andrés R. Oérez Riera

<http://cardiolatina.com/casos/thirty-two-years-old-woman-during-late-outcome-fontan-procedure-consequence-of-tricuspid-atresia/>

