

# TETRALOGIE FALLOT NEOPERATĂ LA O PACIENTĂ DE 43 DE ANI

*Cristina Bologa*\*, *D. Tesloianu*\*\*\*, *Marilena Spiridon*\*\*\*\*, *P. Scripcariu*\*\*\*\*\*, *O. Petriș*\*\*\*\*\*

## REZUMAT

Tetralogia Fallot reprezintă una dintre cardiopatiile congenitale cianogene care poate ajunge la vârsta adultă. Rata de supraviețuire peste vârsta de 40 de ani a pacienților neoperați este de aproximativ 3%. Datele din literatura de specialitate menționează doar câteva situații în care pacienții neoperați ar putea supraviețui peste 40 de ani: în cazul existenței unei hipertrofii de ventricul stâng care ar întârzia apariția șuntului dreapta-stânga, a unei hipoplazii de arteră pulmonară sau a dezvoltării unor șunturi extracardiace sau sistemice.

Prezentăm cazul unei paciente în vârstă de 43 de ani diagnosticată cu tetralogie Fallot din copilărie care a supraviețuit până la această vârstă fără intervenție chirurgicală de corecție.

**Cuvinte cheie:** tetralogie Fallot, hipoplazie de arteră pulmonară, cardiopatii congenitale cianogene, defect septal ventricular, poliglobulie

## ABSTRACT

### The case of 43-years-old female with Fallot's tetralogy without surgical correction treatment

Tetralogy of Fallot is the commonest type of cyanotic congenital heart disease in adults. Without surgical treatment only 3% of patients may survive to their 40s or older. In unoperated patients that survived after 40 years the dates from specialties literature mentioned three situations: the presence of a left ventricular hypertrophy which acts by delaying of shunting from the right to left ventricle or the presence of a hypoplastic pulmonary artery or the development of extracardiac shunts.

We report a case of a 43-years-old female with Fallot's tetralogy from childhood survived till this age without surgical correction treatment.

**Key words:** tetralogy of Fallot, hypoplastic pulmonary artery, cyanotic congenital heart disease, ventricular septal defect, polyglobulia

## Introducere

Tetralogia Fallot, descrisă pentru prima dată în 1888 de către Etienne-Louis Arthur Fallot, face parte din grupa bolilor cardiace congenitale reprezentând aproximativ 10% din totalul lor și 50-70% dintre bolile cardiace congenitale cianogene. [1,2,3,4,5]

Tetralogia Fallot este definită de prezența a patru elemente principale: defectul septal ventricular, obstrucția căii de eiecție a ventriculului drept, aorta "călare" pe septul interventricular și hipertrofia ventriculară dreaptă. [1,2,3,4,5] Elementele esențiale în apariția modificărilor fiziopatologice sunt reprezentate de comunicarea interventriculară și obstrucția în fața ventriculului drept. [1,2,3] Comunicarea interventriculară este situată de obicei la nivelul septului membranos, sub valva aortică, având dimensiuni de aproximativ 20-30 mm și se poate asocia cu modificări în inserția pilierilor și a cordajelor valvelor mitrală și tricuspida. Al doilea element caracteristic tetralogiei Fallot este reprezentat de obstrucția căii de eiecție a ventriculului drept care este realizată de stenoza subvalvulară sau valvulară pulmonară sau de anomalii ale arterelor pulmonare. [1,2,4,5] Din punct de vedere hemodinamic, în tetralogia Fallot, rolul cheie revine

gradului de obstrucție a căii de eiecție a ventriculului drept care va reduce debitul pulmonar și va determina apariția șuntului dreapta-stânga. [1,2,4]

La aproximativ 15% dintre cazuri s-au depistat anomalii cromozomiale de tipul deleției cromozomului 22q11, prezentă la pacienții care asociază la tetralogia Fallot atrezie pulmonară sau arc aortic drept, hipoplazie de timus, anomalii ale feței sau bolții palatine, hipocalcemie. [5]

Tetralogia Fallot înregistrează o frecvență mai mare la sexul feminin decât la cel masculin. [3,4]

Tetralogia Fallot se poate manifesta clinic sub mai multe forme, de la cea acianotică la cea cianotică, cu obstrucție severă la golirea ventriculului drept, cu flux pulmonar redus și creșterea fluxului de la ventriculul drept la aortă și ventriculul stâng. [1,3,4]

Complicațiile cele mai frecvente în tetralogia Fallot sunt generate de poliglobulia care crește vâscozitatea și coagulabilitatea sângelui, scade saturația în oxigen, crește concentrația de acid uric, determinând astfel apariția complicațiilor tromboembolice, a crizelor de hipercianoză, hipoxie marcată și convulsii, a complicațiilor infecțioase (abcese cerebrale, endocardită, infecții intercurrente), a gutei secundare. [1,3,4,5,6] Alte complicații sunt reprezentate de aritmii, insuficiență

\*Cristina Bologa – medic primar medicină internă, asistent universitar, Clinica Medicală, Spitalul Clinic de Urgențe, U. M. F. "Gr. T. Popa", Iași

\*\*D. Tesloianu – medic specialist cardiologie, Secția ATI, Spitalul Clinic de Urgențe, Iași

\*\*\*Marilena Spiridon - medic primar cardiologie, Clinica Medicală, Spitalul Clinic de Urgențe, Iași

\*\*\*\*P. Scripcariu - medic primar medicină internă, șef lucrări, Clinica Medicală, Spitalul Clinic de Urgențe, U. M. F. "Gr. T. Popa", Iași

\*\*\*\*\*O. Petriș - medic primar medicină internă, asistent universitar, Clinica Medicală, Spitalul Clinic de Urgențe, U. M. F. "Gr. T. Popa", Iași

cardiacă, moarte subită. [1,3,4]

Fără intervenție chirurgicală de corecție a leziunilor puțini pacienți ating vârsta adultă. Datele din literatură menționează o rată de supraviețuire de 66% în primul an de viață, 40% la trei ani, 11% la 20 de ani, 6% la 30 de ani și 3% la 40 de ani. [1,3,4,5]

Cunoscută fiind rata mică de supraviețuire peste 30 de ani în absența intervenției chirurgicale de corecție, prezentăm cazul unei paciente depistată cu tetralogie Fallot din copilărie, neoperată, care a ajuns la vârsta de 43 de ani.

## Prezentarea cazului

O femeie în vârstă de 43 de ani se internează pentru scăderea pragului dispneei de efort, fatigabilitate, astenie, edeme discrete la membrele inferioare.

Datele de anamneză s-au obținut cu mare dificultate, pacienta noastră având un intelect limitat, nefiind școlarizată și neprezentându-ne nici un document medical. Știe că a fost diagnosticată la naștere cu „o boală de inimă” pentru care i s-a recomandat intervenție chirurgicală pe care însă mama pacientei a refuzat-o la momentul respectiv.

Fratele pacientei ne-a declarat că de aproximativ trei ani de zile aceasta este spitalizată de două ori pe an, ca urmare a apariției dispneei la eforturi mici, a edemelor la membrele inferioare și în ultimul timp a unor crize convulsive. De asemenea, din declarațiile pacientei aflăm că la vârsta de 30 de ani a avut o sarcină dusă la termen, rezolvată prin cezariană, copilul decedând însă în primele zile după naștere.

Examenul obiectiv la internare a evidențiat o persoană de constituție astenică T- 128 cm, G - 23kg, care prezenta cianoză intensă facială și la nivelul extremităților, congestie conjunctivală, degete hipocratice.

Examenul aparatului cardio-vascular a arătat: prezența unui freazăt sistolic parasternal stâng, suflu sistolic gradul IV în spațiul II intercostal, parasternal stâng, cu iradiere pe toată aria precordială, TA- 90/50 mmHg, FC- 80/minut, jugulare turgide gr. II, hepatomegalie de stază. Examenul celorlalte aparate și sisteme a fost normal.

Din anamneză și examenul clinic suspectăm o cardiopatie congenitală cianogenă care poate ajunge la vârstă adultă: tetralogie Fallot, maladie Ebstein, stenoză pulmonară, defect septal ventricular, drenaj venos pulmonar parțial aberant, hipertensiune pulmonară primitivă.

Pentru precizarea diagnosticului se impune efectuarea următoarelor investigații paraclinice: electrocardiograma, radiografia toracică, ecocardiografia.

La cazul prezentat electrocardiograma a arătat prezența ritmului sinusal, ax QRS la +120°, suprasolicitare de atriu drept și ventricul drept, bloc minor de ramură dreaptă.

Examenul radiologic a evidențiat un cord cu diametre normale și desen pulmonar interstițial normal.

Ecocardiografia a relevat aspectul clasic de tetralogie Fallot: prezența unui defect septal ventricular membranos mare, de aproximativ 22 mm cu flux bidirecțional, aortă călare pe sept, hipertrofie concentrică de ventricul drept, cu mișcare paradoxală de sept interventricular prin supra-solicitarea cavităților drepte, dilatarea cavităților drepte care le comprimă pe cele stângi realizând un aspect de pseudo-prolaps de valvă mitrală, stenoză pulmonară infundibulară, trunchiul arterei pulmonare fiind greu de evidențiat.

Probele biologice au fost în limite normale cu excepția

celor hematologice care au evidențiat prezența poliglobuliei (Hb-22g/dl, Ht- 62%, GR- 8 800 000/mm<sup>3</sup>).

Diagnosticul pozitiv la pacienta noastră a fost de tetralogie Fallot, insuficiență cardiacă, poliglobulie secundară.

Pulsoximetria a arătat o saturație în oxigen de 78%.

Nu s-a efectuat cateterismul cardiac întrucât pacienta a refuzat atât completarea investigațiilor cât și efectuarea intervenției chirurgicale.

S-a instituit tratament cu doze mici de diuretice (furosemid, spironolactonă), aspențer, ce au dus la ameliorarea stării clinice.

Evoluția tetralogiei Fallot fără corecție chirurgicală, la adult, este nefavorabilă, cu producerea oricând a decesului printr-una din complicațiile cunoscute: aritmii, embolii, abcese sau tromboze cerebrale, endocardită infecțioasă, moarte subită.

## Discuții

Tetralogia Fallot este una dintre bolile cardiace congenitale care poate ajunge la vârstă adultă. D e multe ori se asociază cu alte anomalii anatomice cum ar fi: arc aortic la dreapta (în 25% din cazuri), atrezie de arteră pulmonară cu persistența canalului arterial sau circulație bronșică crescută, anomalii coronare, defect septal atrial, canal atrio-ventricular comun, absența arterei pulmonare, insuficiență aortică, anomalii extracardiace osteoarticulare. [1,2,4,5] Este bine cunoscut faptul că marea majoritate a cazurilor neoperat nu depășesc vârsta de 40 de ani. Supraviețuirea peste 40 de ani la pacienții neoperați este rară; datele din literatură menționează doar câteva cazuri care se încadrează în această categorie și este explicată de unii autori prin trei mecanisme: existența unei hipoplazii de arteră pulmonară ce a determinat apariția lentă a obstrucției subpulmonare, existența unei hipertrofii de ventricul stâng care va întârzia apariția șuntului dreapta-stânga și în sfârșit dezvoltarea unor șunturi extracardiace sau sistemice.[1,5]

Severitatea simptomelor în tetralogia Fallot este determinată de gradul stenozei pulmonare. Direcția și mărimea șuntului depind de asemenea de severitatea stenozei pulmonare.[1,3,5] La pacienții cu stenoze pulmonare strânse sau atrezie de arteră pulmonară debitul pulmonar este foarte scăzut, șuntul este dreapta-stânga și se produce contaminarea sângelui din aortă cu sânge desaturat din ventriculul drept, așa cum este și cazul pacientei noastre.

Probabil că la pacienta noastră șunturile extracardiace sunt cele care au determinat supraviețuirea până la această vârstă. O altă particularitate a cazului prezentat este gradul important de „încălecare” a septului interventricular de către aortă, care a ajuns 50% deasupra ventriculului drept.

## BIBLIOGRAFIE

1. **Apetrei E., Ginghină Carmen, Macarie C.** – Cazuri comentate și ilustrate de cardiologie, vol. 1, Ed. Infomedica, 2002, pp.37-42
2. **Apetrei E.** – Cazuri comentate și ilustrate de cardiologie, vol. 2, Ed. știință și Tehnică, 2003, pp.143-151
3. **Zăgreanu I.** – Diagnosticul clinic al cardiopatiilor congenitale, Ed. Dacia, Cluj-Napoca 1989, pp.130-139
4. **Gherasim L., Carp C.** – Medicină internă, bolile cardio-vasculare, vol.2, Ed. Medicală 1996, pp. 467-519
5. **Yang X., Freeman L. J., Ross C.** – Unoperated

tetralogy of Fallot: case report of a natural survivor who died in his 73rd year; is it ever too late to operate? Postgraduate Medical Journal 2005, vol. 81, pp. 133-4

6. Kejariwal D., Sarkar N., Roy S., Bhattacharya M. – Fallot's tetralogy presenting with variceal bleed. Case report. J. Postgraduate Medicine 2001, vol.47, pp.194-5

## Chimioterapia antibacteriană, antifungică și antivirală actuală

MIHAI NECHIFOR (sub redacția)

Ed. Casa Cărții de Știință, Cluj-Napoca, 2003, 415 p.

Medicina parcurge azi un proces accelerat de schimbare, generat de o parte de viteza cu care se produc descoperirile științifice și pe de altă parte de necesitatea de a răspunde cât mai bine nevoilor sociale. Ridicarea standardului de viață și creșterea calității vieții impune în mod necesar ameliorarea stării de sănătate a omului și posibilitatea prevenirii și tratării eficiente a bolilor.

Progresul cercetării reflectat în practica clinică a făcut din medicină o știință, iar aflulxul informațional fără precedent din ultimele decenii a schimbat fundamental viziunea asupra normalului dar și a bolii concomitent cu o mai bună înțelegere a mecanismelor vieții.

În acest context s-a dezvoltat în cursul secolului al XX-lea și la începutul acestui secol chimioterapia antibacteriană, antifungică și antivirală.

Descoperirea în 1929 de către Flemming a penicilinei, sinteza în 1945 de către Domagk a primelor sulfamide a schimbat complet posibilitățile de abordare terapeutică a bolilor produse de bacterii patogene și a reprezentat unul dintre cele mai importante evenimente științifice din secolul al XX-lea (recompensat cu două premii Nobel).

Reflectând realitatea zilelor noastre Gary Gardner arăta în „Starea lumii 2002” că realizarea de noi medicamente adecvate pentru a combate rezistența bacteriană permanent crescută este o problemă la nivel mondial și tot el arată că există prea puține chimioterapice pentru tratarea bolilor tropicale.

Rezistența bacteriană la chimioterapice este considerată de Lester Brown în lucrarea “Probleme globale ale omenirii 1996” drept unul dintre fenomenele majore cu care se confruntă societatea contemporană.

Fenomenul necesită pentru combatere noi resurse financiare, iar utilizarea incorectă a chimioterapicelor este una dintre principalele sale cauze.

De exemplu, în 1996 tratarea unui caz de tuberculoză cu BK sensibil la chimioterapia uzuală costa circa 10 000 de dolari, iar terapia unui caz din aceeași boală cu BK polirezistent la chimioterapice poate ajunge la suma de 200 000 de dolari, adică de 20 de ori mai costisitor.

Realizarea acestor deziderate și a multor altora presupune o colaborare adecvată între diferite categorii de specialiști din domeniul realizării și utilizării chimioterapicelor precum și o politică de finanțare adecvată a cercetărilor în domeniu.

Mărirea neconținută a numărului de grupe de chimioterapice utilizate în terapia antibacteriană, antifungică și antivirală ridică probleme complexe legate de alegerea medicamentului sau medicamentelor cele mai indicate precum și a asocierilor optime dintre ele.

Aceasta cere o permanentă înnoire a cunoștințelor despre medicament și farmacoterapie.

Una dintre problemele ce se ridică este complianța terapeutică la utilizarea acestor medicamente și corelarea strânsă a eficienței terapeutice cu respectarea riguroasă a schemelor de tratament.

Cronicizarea unor afecțiuni acute, incidența ridicată în România a tuberculozei și a altor afecțiuni transmisibile se corelează din nefericire strâns cu slaba aplicare practică a indicațiilor corecte de utilizare a medicației chimioterapice.

În fața celor ce lucrează în domeniul chimioterapiei anii și deceniile viitoare vor pune probleme majore cum ar fi:

- terapia infecției cu virusul hepatic, problemă la scară globală deoarece se apreciază că există peste 170 milioane de oameni infectați cu virus hepatic.
- realizarea primelor chimioterapeutice active în infecțiile cu prioni
- eficientizarea terapiei antivirale (și îndeosebi a terapiei antiretrovirale)
- forme medicamentoase cu cedare controlată a chimioterapicelor care să permită ameliorarea farmacocineticii, reducerea dozelor și a efectelor secundare și adverse.

Nu mai puțin importante sunt problemele legate de corelarea corectă cost-beneficiu și beneficiu-risc, creșterea complianței terapeutice și problemele de ecologie legate de producere și utilizarea medicamentului.

Societatea Română de Studiu al Chimioterapicelor afiliată la International Society of Chemotherapy dorește între altele să constituie cadrul propice pentru ca toți membrii săi să poată participa activ la efortul internațional de găsire a celor mai potrivite răspunsuri la marile probleme ce se ridică în fața chimioterapiei antibacteriene, antifungice și antivirale în acest început de secol.

Lucrările acestui volum reflectă activitatea membrilor societății noastre și o parte importantă dintre ele au fost prezentate la A-II-a Conferință națională de Chimioterapie Antibacteriană, Antifungică și Antivirală desfășurată la Iași în anul 2002.

Prof. dr. Mihai Nechifor

Președintele Societății Române de Studiu al Chimioterapicelor