

11206.
2es.
34



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO**

**Instituto Mexicano del Seguro Social
Hospital de Cardiología y Neumología
"Luis Méndez"**

Centro Médico Nacional

**ATRESIA TRICUSPIDEA
REVISION DE CIENTO VEINTE CASOS**

T E S I S
Presentada para obtener el Título de
Especialista en Cardiología

DR. ALFONSO ANTONIO ROSADO BUZZO

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



IMSS
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

México, D. F.

Febrero de 1986



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	PAG.
INTRODUCCION Y DATOS GENERALES	1
OBJETIVOS DEL TRABAJO	8
MATERIAL Y METODOS	9
PRESENTACION DE RESULTADOS	10
DISCUSION	42
CONCLUSIONES	56
BIBLIOGRAFIA	57

INTRODUCCION

Cabe iniciar la introducción de este trabajo tratando de aclarar algunos puntos sobre la definición y concepto de la atresia tricuspídea.

Por Atresia Tricuspídea se define a la ausencia de conexión aurículo ventricular, entre la Aurícula derecha y el ventrículo derecho, la cual puede ser secundaria a la presencia de una membrana imperforada en el piso del atrio derecho, existiendo de este modo conexión virtual entre ambas cámaras cardíacas con presencia de un aparato valvular tricuspídeo rudimentario y de un septum de entrada del VD incompleto; o bien piso muscular en la aurícula derecha el cual al transiluminarse o perforarse comunicará directamente al ventrículo morfológicamente izquierdo o cámara principal, habiendo también en muchos casos una cámara tipo vía de salida sin conexión A-V de tipo morfológico de recho.

En base a lo anterior, se entiende que existan algunas corrientes dentro de los especialistas que sugieran que dadas las características mencionadas anteriormente, consideren a la Atresia Tricuspídea dentro de la clasificación de los ventrículos únicos 1,2,3.

Anderson y cols. 2,3 han propuesto desde fines de la década pasada que se cambie la denominación de la entidad que estamos tratando y para evitar confusiones en casos específicos pero finalmente significativos al de "Atresia del Orificio Aurículo-Ventricular Derecho con o sin cámara de salida". Lo anterior básicamente en relación a que hay casos en series publicadas 2,3 en que no existe membrana imperforada en el piso de la aurícula derecha, ni orificio en sí para comunicación con la cámara ventricular derecha morfológicamente o que en otros casos analizando las características de la membrana imperforada y de la.... válvula A-V que sí existe formada, nos encontramos con casos de "atresias mitrales" pero con comportamiento de "Atresias tricuspídeas" (es decir derivando la sangre venosa a la aurícula con sangre arterial y a la circulación sistémica y pulmonar por el ventrículo sistémico) tanto funcionalmente sólo o como resultado de una L-Asa bulboventricular...

En apoyo de lo anterior, se han hecho investigaciones anatómicas e histológicas con respecto al comportamiento del sistema de conducción 2,4,5,6,7 en los casos mencionados de ausencia de orificio AV. derecho y de membrana imperforada, habiéndose encontrado que la distribución y localización del Nodo Av y del sistema His-Purkinje es diferente en ambas, siendo la del segundo caso muy similar a lo encontrado en Estenosis tricuspídeas congénitas severas con hipoplasia del Vd y en los casos de CIV amplias fibrosas y musculares; por otro lado, la - -

ausencia del orificio, se comporta anatómicamente en las vías de conducción como los ventrículos únicos morfológicamente izquierdos con pequeñas variedades, así como en los casos de doble vía de entrada del V.I., hechos que serán adecuadamente analizados en el capítulo correspondiente.

Una situación relevante digna de mencionarse es el hecho de que el comportamiento clínico y fisiopatológico en ambos casos incluidos en la definición es prácticamente idéntico, -- por lo cual durante mucho tiempo no tuvo importancia la diferenciación adecuada, ya que también se empleaba la misma terapéutica paliativa y radical.

Ilustrando lo anterior hay algunos reportes en la literatura acerca de casos de estenosis tricuspídea severas simulando A. Tricuspídea '8. Sin embargo en los últimos tiempos se han intentado operaciones radicales diferentes para algunos casos de membranas imperforadas con aceptables desarrollos del Vd mediante un implante de prótesis tricuspídea y una reconstrucción del VD, desgraciadamente, con hasta ahora muy malos resultados 8.

A pesar de todas las líneas previamente escritas, nosotros consideramos de aquí en adelante como la mayoría de los -- autores, a la atresia tricuspídea como la falta de comunicación entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho, de causa - -

congénita.

El presente trabajo consiste en la revisión documental de la casuística en varios años de Atresia tricuspídea en el -- servicio de Cardiología Pediátrica del HCN CMN.

El interés de haberlo realizado consiste en que esta - patología al igual que otras cardiopatías congénitas en base a - a la detección oportuna y temprana, es en muchos casos sujeto de - cambios positivos en el curso de su historia natural, gracias a - nuevas técnicas de manejo quirúrgico, siendo todo este benefi- - cio obtenido fundamentalmente en bases médicas accesibles prác- - ticamente a todo nivel de atención de recién nacidos y en gene- - ral de consulta infantil ya que con los elementos del quehacer- - diario del médico en contacto con estos pacientes se puede sos- - pechar fuertemente e incluso diagnosticar el problema con sólo - la Historia clínica, el electrocardiograma de superficie y la - placa simple de torax, pudiendo de esta manera referir a los en - fermos a los niveles altamente especializados para su manejo in - tegral.

A manera de panorama general sobre la atresia tricuspí - dea diremos que comprende alrededor de 1-3% de todas las cardio - patías congénitas de acuerdo a diferentes autores 9,10, en nues - tro medio, se reporta el 1.7%¹¹. Las primeras descripciones del-

problema aparecen en los trabajos de Holmes hacia 1824⁽¹¹⁾, pero es hasta los trabajos de Kuhne en 1906 en que se sientan las bases de la clasificación moderna siendo modificada por Edwards y Burchell en 1949 y últimamente por Keith en 1967, otros hechos históricos relevantes en relación con esta patología es el advenimiento hace alrededor de 4 décadas de las fistulas sistémico pulmonares por Blalock y Taussig seguidos de otros autores de diferentes técnicas, desembocando en la primera corrección radical exitosa practicada por Fontan y su grupo en Francia en 1968, siendo hasta la actualidad con diversas modificaciones -- los mismos recursos quirúrgicos accesibles.

Las características principales de esta patología son la presencia de una falta de comunicación entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho, teniendo la primera como única vía de desahogo para la circulación venosa sistémica una comunicación interauricular la cual habitualmente es del tipo del foramen oval pero pudiendo ser del septum primum o secundum. El piso de la aurícula derecha es generalmente muscular con la presencia de una foseta la cual descansa sobre la porción septal del cuerpo fibroso central, estando en íntima relación con el ventrículo izquierdo o la cámara principal con morfología de -- V.I. Tanto la aurícula como el ventrículo izquierdos no presentan alteraciones morfológicas de interés solamente en algunos casos la presencia de la yuxtaposición de las orejuelas. Entre ambas cámaras ventriculares, habitualmente una izquierda princi

pal y una derecha hipoplásica en grado variable, existe septum trabecular y de vía de salida, no así septum de entrada, esto - dado por la falta de conexión atrio-ventricular, no llegando el tabique en la porción posterior hasta la cruz del corazón lo--grándose un acercamiento entre el margen agudo y la cruz. La - comunicación entre los ventrículos será a través de un orificio de bordes musculares en el septum trabeculado de diferente tama- ño. El ventrículo derecho va a tener dimensiones variables de- pendiendo básicamente del tipo de conexión ventrículo arterial- llegando a ser prácticamente virtual en algunos casos. Son tam- bién hallazgos importantes la presencia de lesiones asociadas - cardíacas y extracardiacas.

Son hechos bien conocidos dentro de la historia natural del problema la tendencia en muchos casos a cerrarse o dismi- nuir de tamaño de las comunicaciones sistémico pulmonares natu- rales como CIA, CIV, PCA y a la disminución de calibre del infun- díbulo pulmonar empeorando el cuadro dejado a su evol. natural hasta la muerte.

Por último en este capítulo destacaremos que la Atre-- sia Tricuspidia es una de las principales causas de cianosis se- veras y crisis de hipoxia en las edades tempranas con una muy - elevada mortalidad en evolución natural.

En el resto del trabajo presentaremos nuestros resulta
dos, analizando comparativamente con otras series nuestras va--
riables y finalmente emitiremos conclusiones finales.

OBJETIVOS DEL TRABAJO

- Revisar la casuística del problema en nuestro hospital.
- Establecer la frecuencia del padecimiento en nuestro medio y población.
- Conocer tipos de presentación y formas de la misma - en nuestro medio.
- Identificar los métodos de diagnóstico mas específicos y sensibles.
- Conocer los tipos anatómicos más frecuentes.
- Conocer el tipo de manejo establecido y su frecuencia entre médico y quirúrgico, y de estos palaitivo y radical.
- Identificación de pautas pronósticas para estadísticas vitales.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes clínicos del servicio de Cardiología Pediátrica de enero de 1960 a marzo de 1985, encontrando y seleccionando ciento veinte casos de Atresia Tricuspidéa. Posteriormente se recabaron los expedientes electrocardiográfico, radiológico y hemodinámico angiográfico, lográndose lo anterior en la mayoría de los casos.

La información ecocardiográfica sólo se tiene de los casos recientes por lo relativamente nuevo del método.

Se realizó la selección de variables a ser analizadas de acuerdo a las que son significativas en la literatura mundial.

Se obtuvieron medidas de tendencia central de todos los grupos de datos analizados y se compararon de acuerdo a los tipos y subtipos de las Clasificaciones del padecimiento en estudio propuestas por Kühne, Edwards y Burchell y finalmente Keith.

RESULTADOS

El número de casos fue de 120, comprendiendo 61 sujetos masculinos (50.8%) y 59 femeninos (49.2%). (Fig. 1 y Cuadro 1).

La edad de inicio de la sintomatología, de acuerdo a la historia clínica fue de: recién nacidos 79 casos (65.8%); de 1-6 meses de edad 17 casos (14.1%); de 6-24 meses de edad 20 casos (16.6%); y mayores de 24 meses de edad fueron 4 casos (3.33%). (Cuadro 2 y Fig. 2).

Las edades de los pacientes al haber sido captados por primera vez en nuestra consulta, mismas que se utilizan agrupadas para el análisis posterior de las variables son: 0-6 meses 44 casos (36.6%); 6-24 meses 38 casos (31.6%); y mayores de 24 meses 38 casos (31.6%). (Fig. 3).

El tipo de presentación clínica fue con crisis de hipoxia en 107 casos (89.1%): en recién nacidos 79 (100%); de 1-6 meses 14 (82.3%); de 6-24 meses 12 (60%); y mayores de 24 meses cero casos. El otro tipo de cuadro a la presentación fue de insuficiencia cardíaca con cianosis siendo 13 casos del total (10.83%); recién nacidos: cero casos; de 1-6 meses 3 (17.6%); de 6-24 meses 8 (40%); y los mayores de 24 meses con 4 casos --

(100%). (Cuadro 3 Fig. 4)

En relación a las manifestaciones clínicas, se valoraron la presencia y grado de cianosis así como la auscultación precordial. En relación con la cianosis: tuvieron Grado I 31 casos (25.8%); Grado II 51 casos (42.5%); Grado III 31 casos -- (25.85%); y sin cianosis 7 casos (5.83%). (Cuadro 4 y Fig. 5).

Con respecto a la auscultación precordial, presentaron soplo holosistólico izquierdo 78 casos (65%); soplo eyectivo pulmonar (26 casos (21.6%); y ambos 16 pacientes (13.33%). -- (Cuadro 5 y Fig. 6)

Radiológicamente, se estudió la presencia de cardiomegalia o no, las características del flujo pulmonar y posteriormente se interrelacionaron estas variables con los tipos anatómicos.

De los casos, hubo 18 sin cardiomegalia (15%); ninguno con flujo pulmonar aumentado, 8 con el flujo pulmonar disminuido (44.4%), y 10 con el flujo pulmonar normal (55.5%). Con cardiomegalia se presentaron 102 casos (85%), de los cuales 33 con flujo pulmonar aumentado (32.3%), con el flujo pulmonar disminuido 58 (56.8%), y 11 con el flujo normal (10.7%). (Cuadro 6 y Fig. 7).

En relación a los tipos anatómicos, con cardiomegalia, tuvimos: del tipo Ia. 1 con el flujo pulmonar aumentado y 3 disminuído; del Ib 3 con flujo aumentado y 17 disminuído con 4 normales; del tipo Ic 19 aumentado, 36 disminuído y 7 con flujo p. normal; tipo IIb 3 con flujo aumentado, 2 disminuído, y por último del tipo IIc hubo 7 casos con el flujo aumentado. De los casos sin cardiomegalia, del tipo Ia 2 con flujo pulmonar disminuído; tipo Ib 1 disminuído, 2 con flujo normal; tipo Ic 2 con flujo disminuído y 6 casos normales; tipo IIa 1 caso disminuído y 2 normales; tipo IIb 1 caso con el f. pulmonar disminuído y por último un tipo IIc con el flujo pulmonar disminuído. (Cuadro 7).

Del electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones, la única variable reportada y analizada fue el comportamiento del AQRS en el plano frontal.

Tuvimos desviación a la extrema izquierda en 113 casos (94%) y sólo en 7 casos no se registró desviación del eje (6%). (Cuadro 8 y Fig. 8 y 9).

En relación con los tipos anatómicos, tenemos con el eje entre 0 y +90: 1 caso de los tipos Ia, Ib, Ic, IIa, IIc y 2 del tipo IIb. Con el eje eléctrico entre 0 y -90: 5 casos tipo Ia; 26 tipo Ib; 69 tipo Ic; 2 tipo IIa; 4 tipo IIb; y 7 tipo IIc. (Cuadro 9).

En todos los pacientes de la serie se realizó cateterismo cardiaco.. Se tomaron presiones en la Aurfcula derecha e izquierda en 37 casos.. buscando la presencia de gradiente entre las dos cavidades con las sig. lecturas: 1 mmHg en 11 casos; de 2 mmHg en 3 casos y de más de 3 mmHg en sólo un caso. (Cuadro 10).

Se logró sondear la arteria pulmonar en 17 casos con los siguientes rangos de presiones: sistólica de 14 = 90 mmHg; diastólica de 7 = 50 mmHg; y media de 10-60 mmHg (Cuadro 11).

Por medio del angiocardiograma se logró la identificación de los tipos y subtipos anatómicos de acuerdo a la clasificación de Kuhne (1906) modificada por Edwards y Burchell (1949) y posteriormente por Keith (1967) realizando en todos los casos inyecciones en la aurfcula derecha y en el ventrículo izquierdo, además se logró la identificación de las lesiones asociadas.

De los tipos anatómicos tenemos: 102 tipo I (85%) con los subtipos Ia. 6 casos (5.8%); Ib 27 casos (26.4%); y tipo Ic 70 (68.6%). Del tipo II son 17 casos (14.99%), con los subtipos: IIa 3 casos (17.6%); IIb 6 casos (35.2% y tipo IIc 8 casos (47%). No hubo en la serie casos del tipo III. (Cuadro 12) y Fig. 10)

Se detectaron lesiones asociadas en 24 pacientes siendo la más importante: 10 casos de Persistencia del conducto ar-

terioso; 7 casos de Hipoplasia del tronco de la arteria pulmonar; 4 casos de Arco aórtico derecho; 2 casos de yuxtaposición de orejuelas; y 7 casos considerados como micelaneos. (Vide -- infra). (Cuadros 13 y 14). Recientemente el Eco modo B se ha -- utilizado rutinariamente y en los últimos 20 casos ha tenido alta especificidad diagnóstica, (Fig. 11).

En relación con el manejo de los pacientes, se analizan dos variables que son manejo médico y manejo quirúrgico, este subdividido en operaciones paliativas y en definitivas.

En 45 casos sólo se dió manejo médico (37.5%) y a 75 - (62.5%) quirúrgico aplicándose Fístula sistémico pulmonar en 63 casos: Blalock-Taussig 37 casos; Waterston 11; Potts 7; Esterling-Edwardes 5 y Glenn 3 casos.... (Cuadros 15 y 16), y Operación de Fontan en 12 casos.

CUADRO 1

ATRESIA TRICUSPIDEA
CRUSO CLINICO
(n=120)

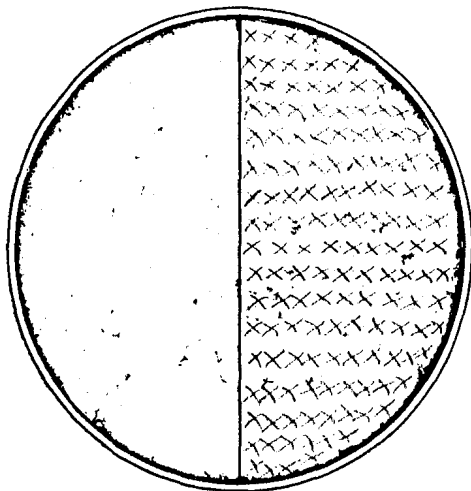
SEXO

Masculino..... 61 casos.
Femenino..... 59 casos.

HCN

ATRESIA TRICUSPIDEA
CURSO CLINICO
(n = 120)

DISTRIBUCION POR SEXO



■ 59 CASOS FEMENINOS □

■ 61 CASOS MASCULINOS ▨

FIGURA 1

HCN

CUADRO 2

ATRESIA TRICUSPIDEA**CURSO CLINICO**

(n=120)

EDAD DE INICIO DE LA SINTOMATOLOGIA

R/N.....	79	casos.
1 a 6 meses.....	17	casos.
6 a 24 meses.....	20	casos.
Más de 24 meses.....	4	casos.

HCN

ATRESIA TRICUSPIDEA
CURSO CLINICO
(n = 120)

EDAD DE INICIO DEL CUADRO CLINICO

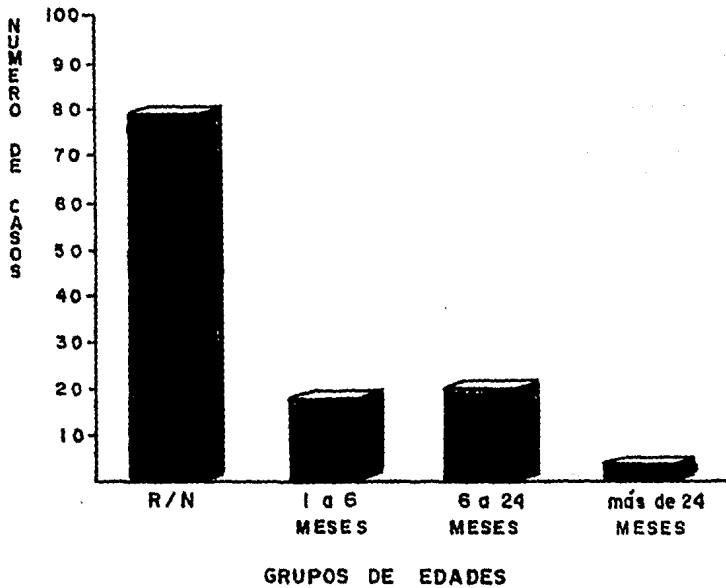


FIGURA 2

HCN

ATRESIA TRICUSPIDEA
CURSO CLINICO
(n = 120)

DISTRIBUCION POR GRUPOS DE EDAD

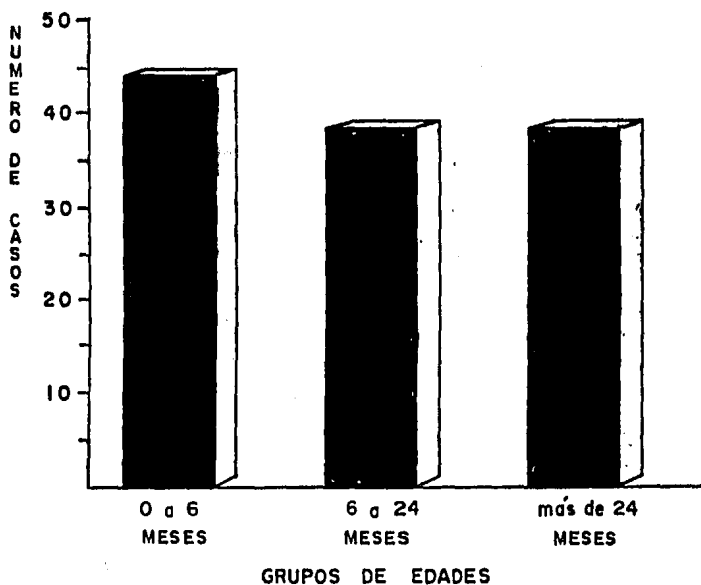


FIGURA 3

HCN

CUADRO 3

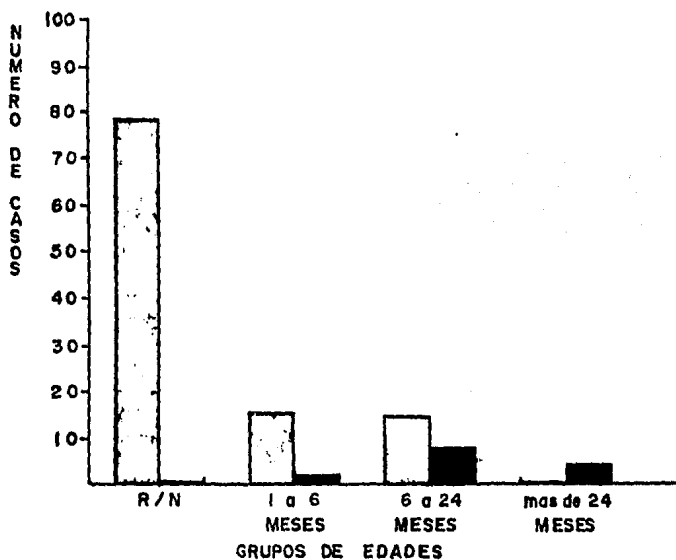
ATRESIA TRICUSPIDEA**CURSO CLINICO****(n=120)****TIPO DE PRESENTACION CLINICA****Crisis de hipoxia..... 107 casos.****Insuficiencia cardiaca..... 13 casos.**HCN

ATRESIA TRICUSPIDEA

CURSO CLINICO

(n = 120)

RELACION ENTRE EL GRUPO DE EDAD Y TIPO DE PRESENTACION



□ CRISIS DE HIPOXIA.

■ INSUFICIENCIA CARDIACA
CONGESTIVO VENOSA.

HCN

FIGURA 4

CUADRO 4

ATRESIA TRICUSPIDEA**CURSO CLINICO****(N=120)****MANIFESTACIONES CLINICAS**

Cianosis grado I.....	31 casos.
Cianosis grado II.....	51 casos.
Cianosis grado III.....	31 casos.
Sin cianosis.....	7 casos.

HCN

ATRESIA TRICUSPIDEA
CURSO CLINICO
(n = 120)

GRADO DE CIANOSIS EN LOS PACIENTES

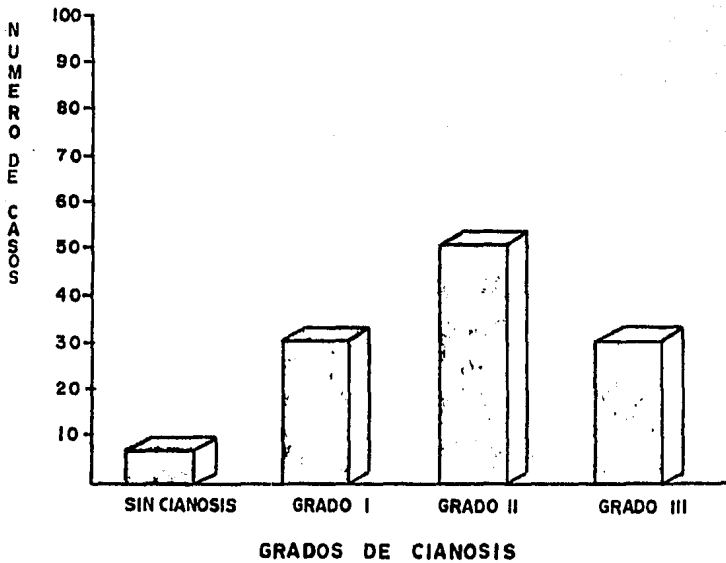


FIGURA 5

HCN

CUADRO 5

ATRESIA TRICUSPIDEA

CURSO CLINICO

(n=120)

MANIFESTACIONES CLINICAS

Auscultación:

Soplo holositólico izquierdo.....	78 casos.
Soplo eyectivo pulmonar.....	26 casos.
Ambos.....	16 casos.

HCN

ATRESIA TRICUSPIDEA
CURSO CLINICO
(n = 120)

TIPO DE AUSCULTACION

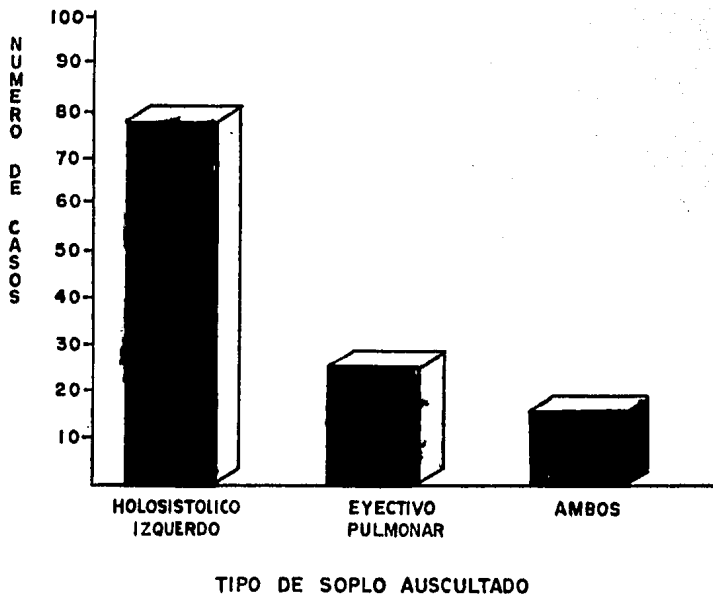


FIGURA 6

CUADRO 6

ATRESIA TRICUSPIDEA

CURSO CLINICO

(n=120)

MANIFESTACIONES RADIOLOGICAS

Sin cardiomegalia 18 casos:

Flujo pulmonar aumentado.....	0 casos.
Flujo pulmonar disminuido.....	8 casos.
Flujo pulmonar normal.....	10 casos.

Con cardiomegalia 102 casos:

Flujo pulmonar aumentado.....	33 casos.
Flujo pulmonar disminuido.....	58 casos.
Flujo pulmonar normal.....	11 casos.

HCN

ATRESIA TRICUSPIDEA
CURSO CLINICO
(n=120)

HALLAZGOS RADIOGRAFICOS EN TORAX

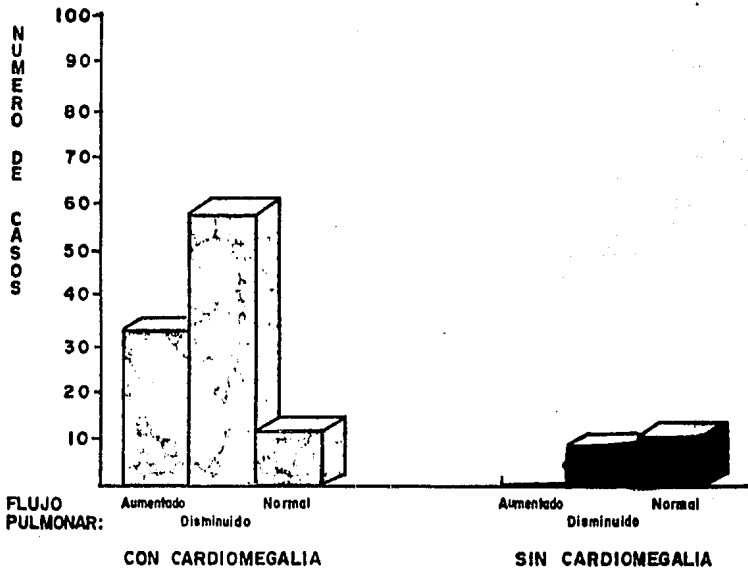


FIGURA 7

CUADRO 7

ATRESIA TRICUSPIDEA
CURSO CLINICO
(n=120)

MANIFESTACIONES RADIOLOGICAS

Tipos anatómicos	con cardiomegalia				sin cardiomegalia			
	FP	FP	FP	NL	FP	FP	EP	NL
Ia.....	1	3	0	0	2	0	0	0
Ib.....	3	17	4	0	1	2	0	0
Ic.....	19	36	7	0	2	6	0	0
IIa.....	0	0	0	0	1	2	0	0
IIb.....	3	2	0	0	1	0	0	0
IIc.....	7	0	0	0	1	0	0	0

HCN

CUADRO 8

ATRESIA TRICUSPIDEA**CURSO CLINICO****(n=120)****EJE ELECTRICO DEL QRS.**

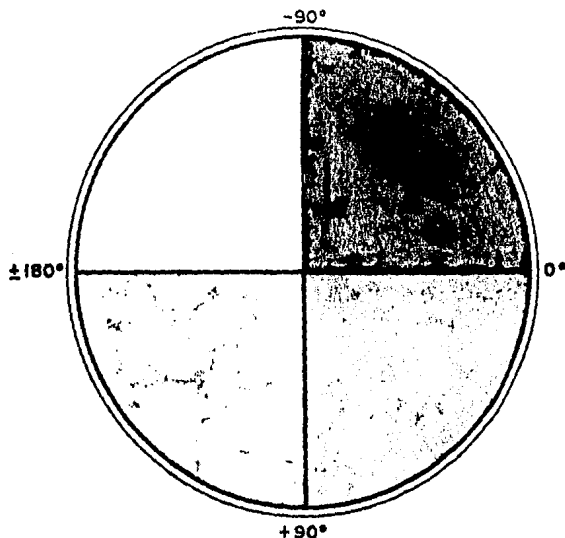
Desviación axial extrema izquierda..... 113 casos.

Sin desviación del eje..... 7 casos.

HCN

ATRESIA TRICUSPIDEA
CURSO CLINICO
(n = 120)

COMPORTAMIENTO DEL - QRS (ECG)

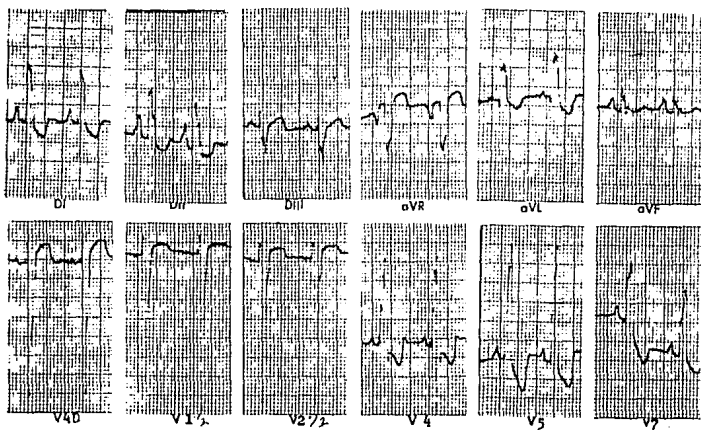


94 % DE LOS CASOS CON DESVIACION DEL EJE A LA IZQUIERDA.

6 % DE LOS CASOS CON EJE ENTRE 0 y 90°.

FIGURA 8

FIGURA 9



HCN

CUADRO 9

ATRESIA TRICUSPIDEA

CURSO CLINICO

(n=120)

Tipo Anatómico	Eje Eléctrico del QRS	
	de 0 a +90°	de 0 a -90°
Ia.....	1.....	5
Ib.....	1.....	26
Ic.....	1.....	69
IIa.....	1.....	2
IIb.....	2.....	4
IIc.....	1.....	7
IIIa,b,c.....	0.....	0

HCN

CUADRO 10

ATRESIA TRICUSPIDEA**CURSO CLINICO**

(n=120)

Se tomó la presión de AD y AI en 37 casos

Encontrándose gradiente:

de 1 mm de Hg..... 11 casos.

de 2 mm de Hg..... 3 casos.

de 3 mm de Hg..... 1 caso.

HCN

CUADRO 11

ATRESIA TRICUSPIDEA

CURSO CLINICO

(n=120)

En todos se realizó cateterismo cardiaco.

Se pudo pasar a la arteria pulmonar en 17.

Con rango de presiones:

Sistólica..... de 14 a 90 mm de Hg.

Diastólica..... de 7 a 50 mm de Hg.

Media..... de 10 a 60 mm de Hg.

HCN

CUADRO 12

ATRESIA TRICUSPIDEA

CURSO CLINICO

(n=120)

Tipos Anatómicos:

Ia.....	6	IIa.....	3	IIIa.....	0
Ib.....	27	IIb.....	6	IIb.....	0
Ic.....	70	IIc.....	8	IIc.....	0

HCN

ATRESIA TRICUSPIDEA
CURSO CLINICO
(n=120)

TIPOS ANATOMICOS DETERMINADOS POR ANGIOGRAFIA

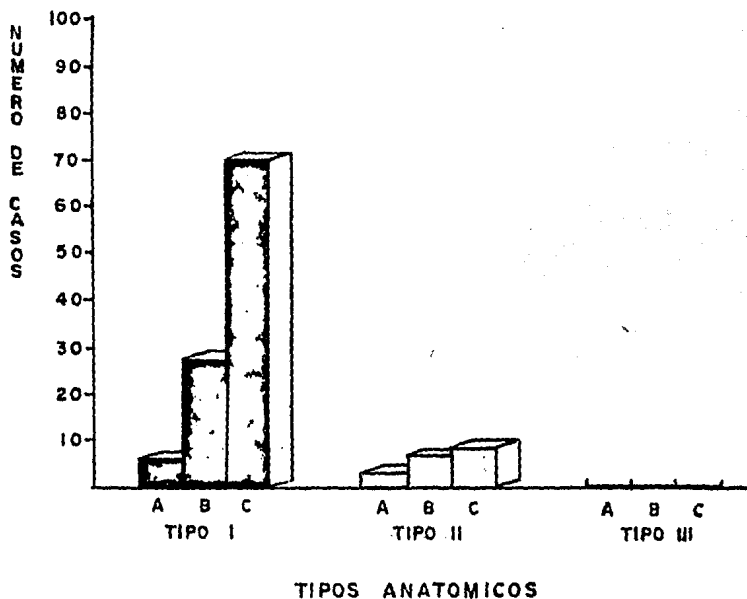


FIGURA 10

CUADRO 13

ATRESIA TRICUSPIDEA**CURSO CLINICO****(n=120)****LESIONES ASOCIADAS (24 pacientes)**

Persistencia de Conducto Arterioso.....	10
Hipoplasia del Tronco de la Arteria Pulmonar.....	7
Arco Aórtico derecho.....	4
Yuxtaposición de Orejuelas.....	2
Micelaneos.....	7

HCN

CUADRO 14

ATRESIA TRICUSPIDEA

CURSO CLINICO

(n=120)

LESIONES ASOCIADAS (24 pacientes):

Persistencia de Conducto Arterioso.....10 casos.

Tipo Ia..... 3

Tipo Ic..... 5

Tipo IIa..... 1

Tipo IIc..... 1

Hipoplasia del Tronco de la Arteria Pulmonar..... 7 casos.

Tipo Ib..... 1

Tipo Ic..... 5

Tipo IIc..... 1

Arco Aórtico Derecho..... 4 casos.

Tipo Ib..... 1

Tipo Ic..... 1

Tipo IIa..... 1

Tipo IIc..... 1

Yuxtaposición de Orejuelas..... 2 casos.

Tipo Ic..... 1

Tipo IIb..... 1

Miceleneas..... 7 casos.

Atresia del Tronco de la A. pulmonar 1 caso....Tipo IIa.

Agenesia de la Rama Izquierda de la A. Pulmonar 1 caso... IIb.

Dextrocardia con Situs Inversus 1 caso..... Tipo IIb.

W P W Tipo "B" 1 caso Tipo Ic.

Heterotaxia 1 caso.... Tipo Ic.

Vena Cava Superior Izquierda 1 caso.... Tipo Ic.

Coartación de Aorta 1 caso.... Ic.

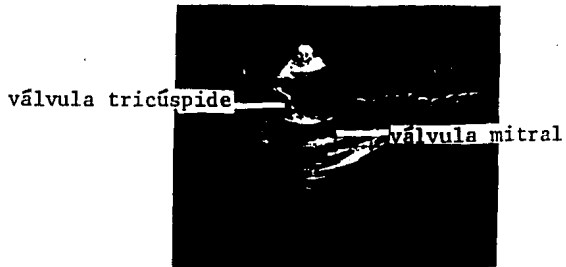
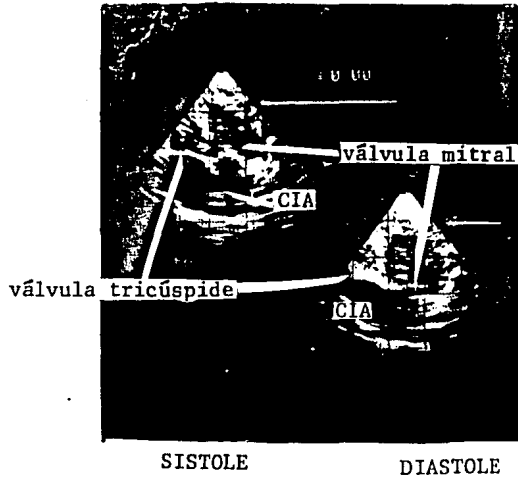


FIGURA 11

CUADRO 15

ATRESIA TRICUSPIDEA

CURSO CLINICO

(n=120)

TRATAMIENTO

Médico en 45 casos:

Quirúrgico en 75 casos

Fístula sistémico pulmonar..... 63

Operación de Fontan..... 12

HCN

CUADRO 16

ATRSIA TRICUSPIDEA

CURSO CLINICO

(n=120)

TIPOS DE FISTULAS SISTEMICO PULMONARES (63 casos).

Blalock-Taussig.....	37
Waterston.....	11
Potts	7
Esterling-Edwards	5
Glenn.....	3

DISCUSION

DATOS EPIDEMIOLOGICOS Y CLINICOS

La diatribución por sexos en nuestra serie es similar a lo mencionado por la mayoría de los autores, es decir, sin predominio marcado por alguno de los dos sexos. Tuvimos 50.8% de varones y 49.2% femeninos como en la serie de Mc Donald y Nadas^{(10)*} con 55% de varones, y en la de Patel y cols.⁽⁹⁾ con 58% de varones y 42% de mujeres *practicamente igual en todas las series. En relación con las edades de los pacientes, al inicio de la sintomatología, en nuestros casos fueron 79 o sea un 65.8% de recién nacidos, de acuerdo a la tendencia general de la literatura, quizá un poco más alto el porcentaje, dadas las características de alta concentración de pacientes de nuestro servicio, siendo 51.6% en la serie de Patel⁽⁹⁾ y 50% en la de Mc Donald y Nadas⁽¹⁰⁾.

En lo concerniente al tipo de presentación en nuestros casos la crisis de hipoxia fue el evento más importante con 107 casos (89.1%). Siendo prácticamente todos los casos en menores de 6 meses y básicamente en recién nacidos (100%). En la serie de Patel⁽⁹⁾ se presentaron en 66%, pero llamando la atención en este dato la imprecisa distinción que hace el autor entre crisis de hipoxia y cianosis severas, mientras que en la -

de Mc. Donald y Nadas⁽¹⁰⁾ ocurrieron (bien establecidas) en 47- de los 101 casos (46.5%), siendo prácticamente todos menores de 6 meses. Estos resultados son prácticamente comunes a todos -- los autores. La explicación propuesta para las crisis es la -- creciente y progresiva disminución del flujo pulmonar, particularmente en pacientes con estenosis pulmonar en los cuales factores humorales probablemente adrenérgicos faciliten "espasmos" de la vía de salida del VD. El alto número de crisis en nuestra población lo explicamos en parte por la comunión de ciertos factores "facilitadores" como son bajo peso al nacer, anemia -- hipocrómica en niños un poco mayores, así como la prevalencia -- elevada en nuestro medio de factores agravantes como son las infecciones neonatales en general, así como el bajo estrato económico en una buena parte de los pacientes.

En relación con el otro tipo de presentación clínica -- que es la insuficiencia cardiaca con cianosis en la mayoría de los casos clínicamente detectable, en nuestra serie sólo se le vió en el 10.8% de los casos siendo prácticamente la totalidad de los casos en mayores de 6 meses de edad. En la serie de -- Papel*⁽⁹⁾ ocurrió en el 43.5% de los casos, en la serie de Mc -- Donald Dick y Nadas*⁽¹⁰⁾ ocurrió en el 21.7% expontaneamente y -- en total en el 36.3% de los casos contando también a los pacientes que la desarrollaron después de intervenciones quirúrgicas. Las diferencias en los porcentajes entre nuestra serie y las -- otras mostradas es fundamentalmente en base a las característi-

cas anatómicas de los casos ya que para que ocurra esta manifestación clínica se necesita la presencia de un flujo pulmonar -- adecuado o aumentado, hecho que sucede en los casos con transposición o con defectos septales trabeculares amplios (tipos II y III variedad C), siendo en nuestra serie la mayoría importante de los pacientes tipo I (85%), básicamente de los subtipos B y C (95% del tipo I), contra 15% de los tipos II y III reunidos - (no tuvimos casos tipo III); por su parte M. Dick y Nadas*(10) tuvieron 30% de tipos II y III y Patel*(9) 37% de tipos II y -- III. De la exploración física destaca la presencia de soplos - en el área precordial rudos con irradiación excéntrica. En - - nuestra serie el hecho se presentó en 65% de los casos siendo -- el valor promedio en la literatura de 50% ó más *(12).

Algunos comentarios interesantes a realizar en relación con las manifestaciones clínicas es el hecho de que la cianosis mientras sea más intensa y precoz tiene un peor pronóstico, como lo demuestra la estadística comentada por Keith y cols*(13). Donde el 80% de los pacientes con cianosis importante (grados - II y III) al mes de edad fallece antes de los 6 meses de vida. - Por otro lado los pacientes que desarrollan insuficiencia cardiaca severa, fallecen la totalidad en el lapso de 3 años dejado a la evol. natural o sólo con manejo médico (Dick y Nadas)*- (10).

De la auscultación destaca que en los niños menores de

6 meses un precordio "silencioso" tiene un pronóstico ominoso - en base por lo general al hipo flujo pulmonar severo* .

MANIFESTACIONES RADIOLOGICAS

De nuestros casos tuvimos 102 (85%) con cardiomegalia- y 18 sin ella (15%) a diferencia de lo reportado en la literatura* donde se menciona que la mayoría de los pacientes no la tienen y esta ocurre fundamentalmente en base a el corto circuito de izquierda a derecha. La explicación al fenómeno presentado en nuestros casos, depende básicamente de la apreciación subjetiva de las placas teniendo en cuenta la dificultad en la técnica en los recién nacidos y por lo mismo la gran cantidad de falsas positivas, de tal suerte que en las series con las que fundamentalmente estamos comparando la nuestra (Patel*⁽⁹⁾ y M. Dick y Nadas)*⁽¹⁰⁾ no le dieron valor para analisis a esta variable; por otro lado desde el punto de vista anatómico la mayoría de nuestros casos fueron del tipo Ic (58.3% del total de la serie), es decir con presencia de defecto septal trabecular interventricular. La variable con más valor en relación con las placas de tórax es pues el comportamiento del flujo pulmonar, en base a lo cual Astley et. al. en 1953 sugieren una clasificación denominando con la letra A a la hipovascularidad pulmonar; B flujo normal o aumentado y posteriormente Dick y Nadas (1975)*⁽¹⁰⁾ aumentan la letra C para designar el comportamiento dinámico de los casos que pasan de B a A. En nuestra-

causística fueron del tipo A 60 casos (55%) y tipo B 54 casos- (45%). No pudimos determinar la presencia del tipo C. En la serie de Patel*⁽⁹⁾ fueron tipo A 34, B 18 y C 10; y en la de -- Dick y Nadas*⁽¹⁰⁾ fue: A 63, B 23 y C 15, notándose que en las 3 series y en general predominó el tipo A con más del 50% y relacionando con los tipos anatómicos en las 3 series resultó el tipo I el más frecuente, siendo en la nuestra 61 casos (50.8%), 54 (53.4%) en la de Dick y Nadas*⁽¹⁰⁾; y 31 (50%) en la de Patel*, siendo similar en el resto de la literatura.

MANIFESTACIONES ELECTROCARDIOGRAFICAS

En nuestra serie básicamente se manejó una sola variable al respecto y es la desviación del AQRS en el plano frontal, a diferencia de la literatura en general, nosotros no consideramos de interés para el trabajo consignar las dimensiones de -- las cavidades cardiacas y del AP por diferentes razones: en primer lugar por no haber tenido la información disponible en un -- número significativo de casos, fundamentalmente en base a que -- nuestra información al respecto es en un número considerable de casos apegada a descripciones o reportes de los ECG y no a la -- revisión directa de los trazos; y por otro lado en los casos -- que fue posible lo anterior no vimos correlación además de no -- haberse alcanzado un número significativo. En relación con lo anterior se menciona en la literatura que la amplitud de P II -- es de 2.5 Mv o más en aproximadamente el 80% de los casos así --

mismo no se ha encontrado correlación significativa entre este dato y la presión intrauricular derecha así como tampoco con el gradiente interauricular*^(11,12,13). Del AQRS en nuestro grupo de pacientes tuvimos desviación del mismo a la izquierda de cero grados en 113 casos (94%) y entre 0 y más 90 grados 7 casos- (6%). En el grupo de Patel* hubieron 29 casos (46.7%) con eje- a la izquierda de 0 grados pero la totalidad estuvieron a la -- izquierda de más 90 grados, además de que 92% tenía datos de -- crecimiento del ventrículo izquierdo; del grupo de Dick y Na- - das*⁽¹⁰⁾ el 76% tuvieron desviación a la izquierda de 0 grados. En general el promedio en estudios específicos al respecto como el de Gamboa en 1966⁽¹⁴⁾ y el de O'neill en 1955⁽¹³⁾ es entre - 81 y 82% de desviación a la izquierda extrema. Como se aprecia en nuestra serie el porcentaje es un poco más alto que el prome- dio hecho que explicamos en base a que nuestra casuística es -- fundamentalmente compuesta por casos tipo I (fundamentalmente - B y C), muy pocos tipos II y ninguno del tipo III.

La explicación de este comportamiento del AQRS se ha - explicado básicamente en razones anatómico-estructurales del -- sistema de conducción en esta patología, como se comentó previa- mente en este trabajo en la introducción del mismo. Por los es- tudios mencionados, se ha logrado establecer que la rama iz- -- quierda del Haz de His se desprende más tempranamente del tron- co común del His de lo que lo hace habitualmente, además de en- contrarse un nodo A-V más anterior que en los casos normales y-

la ausencia en muchos casos del septum de entrada del VD, contando también para lo anterior aunque en menor grado la rotación que experimenta el corazón por el gran predominio de el ventrículo izquierdo y el aumento de masa del mismo, estas condiciones sin embargo no son exclusivas de la Atresia tricuspídea ya que se presentan también en algunos casos de Ventrículo único morfológicamente izquierdo y en casos de Doble vía de entrada del VI, sin embargo la presencia del signo es altamente sugestiva de Atresia Tricuspídea. En los tipos II y III es frecuente encontrar el AQRS entre 0 y más 90 grados e incluso con desviaciones a la derecha de este punto. (50% de los tipos II y III de la serie de Dick y Nadas*⁽¹⁰⁾).

MANIFESTACIONES HEMODINAMICAS Y ANGIOCARDIOGRAFICAS

Es bien conocida la importancia de realizar el estudio hemodinámico angiográfico en estos pacientes para llegar a la precisión diagnóstica y para sentar bases terapéuticas de manera definitiva, básicamente en lo que se refiere a la cirugía.

Desde hace aproximadamente 20 años Rashkind y colaboradores han preconizado el uso de la septostomía ideada por este autor para liberar a la AD cuando la CIA es pequeña (restrictiva), mencionándose como significativa la presencia de un gradiente superior a 2 mmHg para Rashkind⁽¹²⁾ y de 3 mmHg para Dick y Nadas*⁽¹⁰⁾. En nuestra serie se tomaron presiones en AD y --

Al en 37 casos sólo encontrando 3 casos con gradiente de 2 mmHg y 1 con 3 mmHg. No se realizó maniobra de Rashkind en ninguno de ellos. En la serie de Dick y Nadas*⁽¹⁰⁾ se encontró gradiente de 3 mmHg en 4 pacientes a los cuales tampoco se les realizó la septostomía auricular; y por último en la serie de Patel*⁽⁹⁾ se menciona se realizó maniobra de Rashkind en 12 pacientes los cuales tuvieron gradiente de 2 mmHg. En relación con la práctica de la maniobra hay datos controversiales, como por ejemplo en el reporte de Patel*⁽⁹⁾ se menciona no hubo mejoría inmediata en la saturación de los pacientes. De cualquier manera es un recurso que debe tenerse en mente para casos muy seleccionados y precisos. En nuestro medio no se efectúa rutinariamente.

En nuestra casuística se logró sondear la arteria pulmonar en 17 casos lo cual es considerablemente bueno en relación a lo reportado por otros autores (3 y 9 casos por Patel*⁽⁹⁾). El poder llevarlo a cabo es muy importante en base a las implicaciones quirúrgicas y pronósticas. (Fontan ⁽¹²⁾ 1971).

Angiocardiograficamente, se estableció el diagnóstico en todos nuestros casos, este método era prácticamente el único que permitía previamente a la cirugía lograr este objetivo hasta el reciente advenimiento de la Ecocardiografía Bidimensional. En base a la clasificación que hemos utilizado todo el trabajo

además de ser la más aceptada (Kuhne, Edwards y Burschell y Keith) tuvimos 85% del tipo I y de este el 68.6% fue tipo Ic (58.3% del total de casos), destaca el hecho de sólo haber existido 14.9% de casos tipo II y ninguno del III. Entre los casos reportados por Patel*⁽⁹⁾ fueron 62.9% del tipo I, teniendo sólo 2 casos (3.2%) del tipo III; por otro lado Dick y Nadas⁽¹⁰⁾ reportaron 70.2% del tipo I, y 6.9% del tipo III. Los anteriores datos ponen de manifiesto la concordancia de nuestros hallazgos y lo escrito en la literatura en general.

En relación con las lesiones asociadas, en nuestra serie se presentaron en el 20% de los casos totales. También en las series de Dick y Nadas* y la de Patel* se encontraron el 20% de lesiones asociadas.

En relación con la anterior información Dick y cols. - 1972 encuentra que es del 30% en general de 18% en el tipo I y de 63% en los casos con transposición de las grandes arterias (tipo II y III).

Mencionando específicamente las lesiones, en nuestra serie las más frecuentes fueron el Conducto arterioso persistente (41%), Hipoplasia del Tronco de la Arteria Pulmonar (29.%) y Arco aórtico derecho (16.6%) estos hallazgos son muy diferentes a lo mencionado en la literatura en general donde las dominantes son: Persistencia de Vena Cava superior izquierda (16% ver-

sus 1 caso en nuestra serie 4.1%); Coartación de Aorta (8% versus 1 caso nuestro 4.1%); y persistencia del conductor arterioso (3% contra 41% en nuestros casos). Se menciona que la yuxtaposición de orejuelas se presenta en aproximadamente 10 a 40% de los casos con D-transposición, siendo en nuestra serie encontrado sólo en 2 casos y únicamente uno de ellos con d-transposición (tipo 11b) o sea 5.8% de nuestros casos tipo II totales.

MANIFESTACIONES ECOCARDIOGRAFICAS

El advenimiento de la Ecocardiografía y en especial de la técnica bidimensional, ha facilitado enormemente el abordaje de estos pacientes ya que al ser un método no invasivo y accesible a los servicios de consulta externa y urgencias médicas -- permite realizar el diagnóstico con una adecuada sensibilidad y especificidad en breve tiempo. Por lo relativamente nuevo -- del método, la mayoría de nuestros casos no lo incluyen en su metodología diagnóstica pero en los años recientes es un procedimiento de rutina en nuestro servicio. Otra gran utilidad de esta técnica es para el seguimiento clínico de pacientes post operados o en espera del momento quirúrgico adecuado, de ahí la importancia del desarrollo adecuado del mismo.

Los hallazgos descritos más importantes son en el modo bidimensional, ya que en el modo M sólo se puede "registrar" la ausencia de ecos de la válvula tricúspide, y el tamaño de las -

cavidades. En el bidimensional se aparecía como se ve en los ejemplos presentados anteriormente, la presencia de ecos que no se desplazan en la posición de la válvula tricúspide en la posición de 4 cámaras apical. En algunas partes se utiliza el Eco de contraste. En nuestro servicio se realiza un estudio rutinario con aparentes buenos resultados, los cuales deberán ser evaluados posteriormente.

MANEJO DE LOS CASOS

En respecto a esto, es bien conocido desde hace alrededor de 40 años cuando el advenimiento de las fístulas sistémico-pulmonares, la importancia de la cirugía en estos casos, ya que sólo muy pocos casos no requirieran de este procedimiento.

El hecho de que en nuestros casos no se practicara en algunos obedece a ese número reducido de casos que no lo requieren, por lo menos inicialmente y que posteriormente se perdía en el seguimiento en la consulta clínica.

De nuestra serie 75 casos (62.5%) se sometió a diferentes procedimientos (en listados previamente), siendo la mayoría a fístulas sistémico pulmonares (fundamentalmente de Blalock Taussig, principalmente desde hace algunos años) y sólo 13 casos a operación de corrección radical con la técnica de Fontan (en algunos casos con discretas variables). De los casos menciona-

dos, uno no aparece en nuestra serie por no haberse encontrado la documentación de archivo completa o por lo menos parcialmente - completa (dato recuperado de un trabajo de Ramírez y cols. presentado en el Congreso Nacional de Cardiología en 1983)⁽¹⁵⁾. - De las conclusiones del trabajo mencionado anteriormente, se -- desprende que el pronóstico en nuestro medio con la mencionada- cirugía es incierto, en función de una elevada mortalidad opera- toria y post operatoria temprana y tardía (aproximadamente 40% y 60% respectivamente), a diferencia de lo reportado por Fontan recientemente (1983), donde menciona una mortalidad muy baja -- del orden de 15% hecho soportado en la literatura en general -- donde se menciona una mortalidad temprana del orden del 7% (Gale 1980, Sanders 1980). Se menciona que lo anterior ha sido lo grado en base a la mejor selección de pacientes y a la mejoría de las técnicas quirúrgicas.

Las características de los casos para el procedimiento son:

Edad entre 4-15 años, presiones pulmonar media y diastólica final del VI dentro del rango normal; así como quizás -- una ligera hipertensión auricular derecha (hecho no sustentado- por todos los autores), así como la presencia de ritmo sinusal.

La supervivencia general del padecimiento varía mucho- en relación con el hecho de haber sido sometido a cirugía o no.

Con sólo manejo médico exclusivamente el 10% de los pacientes alcanzan la segunda década de la vida (Dick y Nadas 1975)⁽¹⁰⁾, mientras que los manejados con una terapéutica quirúrgica adecuada la alcanzan en un 50% de los casos^(10,12). Las causas principales invocadas como responsables de la mortalidad son la falla cardiaca izquierda, la enfermedad obstructiva vascular pulmonar y los trastornos dependientes de la hipertensión venosa sistémica y de la aparición de arritmias ominosas.

Es destacable mencionar que en nuestros casos no se encontró ningún episodio de endocarditis infecciosa ni de abscesos cerebrales como se describe en la literatura secundario a los procedimientos quirúrgicos.

En general como se ha visto en esta discusión del tema comparativamente con las series más grandes publicadas recientemente, nuestros hallazgos, conductas y apreciaciones no difieren significativamente de los datos publicados en la literatura mundial.

CONCLUSIONES

- 1). La atresia tricuspídea no es infrecuente.
- 2). La forma de presentación en el RN son crisis de hipoxia, y en los lactantes cianosis con ICCV.
- 3). En bases clínicas, electrocardiográficas y radio-gráficas se puede establecer el diagnóstico con certeza.
- 4). En nuestra casuística se encontró una desviación del eje eléctrico a la izquierda en 94% de los casos.
- 5). Se encontró que la radiografía de torax es de ayuda tanto para el diagnóstico como para decidir el manejo.
- 6). De los procedimientos no invasivos el ecocardiograma es diagnóstico.
- 7). Para diagnóstico del tipo anatómico se requiere de la angiografía; con toma de presiones en AD, AI y VI; y angiocardiograma en AD y VI.
- 8). En los casos en que se tomó la presión en AD y AI, no se encontró gradiente significativo.
- 9). Las lesiones asociadas más frecuentes fueron la Persistencia de Conducto Arterioso y la Hipoplasia del Tronco de la Arteria Pulmonar.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Mc Cartney F.J. y cols. "COMMON OR SINGLE VENTRICLE: AN-ANGIOCARDIOGRAPHIC AND HEMODYNAMIC STUDY OF 42 PATIENTS"-Circulation: 53, 543-554. 1976.
- 2.- Anderson R. et al. "ATRESIA OF THE RIGHT ATRIOVENTRICULAR ORIFICE". Br. Heart J.: 39, 414-428. 1977.
- 3.- Dickinson D.F. et al. "ATRESIA OF THE RIGHT ATRIOVENTRICULAR ORIFICE WITH ATRIOVENTRICULAR CONCORDANCE". Br Heart-J.: 42, 9-14. 1979.
- 4.- Dickinson D.F. et al. "ATRIOVENTRICULAR CONDUCTION TISSUES IN UNIVENTRICULAR HEARTS OF LEFT VENTRICULAR TYPE WITH - ABSENT RIGHT ATRIOVENTRICULAR CONNECTION". (TRICUSPID - - ATRESIA). Br Heart J.: 42 1-8. 1979.
- 5.- Baharati. S. and Lev. m. "CONDUCTION SYSTEM IN TRICUSPID-ATRESIA WITH AND WITHOUT REGULAR (D) TRANSPOSITION". Circulation, 56, 423-429. 1977.
- 6.- Anderson R.H. et al. "CARDIAC SPECIALISED TISSUE IN HEARTS WITH AN APPARENTLY SINGLE VENTRICULAR CHAMBER (DOUBLE - - INLET LEFT VENTRICLE)". Am J Cardiol. 33, 95-106. 1974.
- 7.- Guller B. et al. "THE ATRIOVENTRICULAR CODUCTION SYSTEM IN TWO CASES OF TRICUSPID ATRESIA". Circulation, 40, 217-226. 1969.

- 8.- Shore D., Rigby M. "SEVERE TRICUSPID STENOSIS PRESENTING-
AS TRICUSPID ATRESIA. ECHOCARDIOGRAPHIC DIAGNOSIS AND SUR
GICAL MANAGEMENT". Br. Heart J. 48, 404-406. 1982.
- 9.- Patel R. et al. "TRICUSPID ATRESIA. CLINICAL COURSE IN 62
CASES (1967-1974)". British Heart J. 40, 1408-1414. 1978.
- 10.- Dick m., Fyler D., Nadas A. "TRICUSPID ATRESIA: CLINICAL-
COURSE IN 101 PATIENTS". Am J Cardiol. Vol. 36, 327-337.
1975.
- 11.- Attie F. "CARDIOPATIAS CONGENITAS. MORFOLOGIA, CUADRO --
CLINICO Y DIAGNOSTICO". 1a. ed. 1985. p. 627-638. Ed. Sal
vad. México.
- 12.- A. J. Moss. "HEART DISEASE IN INFANTS CHILDREN AND ADOLES
CENTS". 2a. ed. 1981. p. 271-283. Ed. Williams and Wil- -
kins.
- 13.- Keinth J. D. "HEART DISEASE IN INFANCY AND CHILDHOOD". --
led. 1978. p. 225-239. Ed. MacMillan Company.
- 14.- Gamboa R. et. al "THE ELECTROCARDIOGRAM IN TRICUSPID ATRA
SIA WITH INTACT VENTRICULAR SEPTUM". Circulation 34:24-37,
1966.
- 15.- Ramírez F., Palacios M.X. "TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LA --
ATRESIA TRICUSPIDEA". Trabajo presentado en el XIII Congre
so Nacional de Cardiología Guadalajara Jal. 1983. HCN CMN.
IMSS.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

- 16.- Dick M. et al. "TRICUSPID ATRESIA AND THE WOLF PARKINSON WHITE SYNDROME: EVALUATION METHODOLOGY AND SECCESFUL SURGICAL TREATMENT OF THE COMBINED DISORDER". Am Heart J. 101 (4): 496-500. 1981.