

Universidad Nacional Autónoma de México

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

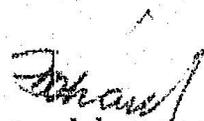
FACULTAD DE MEDICINA

CURSO DE ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA DE MEXICO

ATRESIA PULMONAR CON TABIQUE
INTERVENTRICULAR INTACTO


Director de tesis:
DR. FAUSE ATTIE


Director del curso:
DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA

TESIS DE POST-GRADO

QUE PRESENTA EL DR:

MANUEL ALEJANDRO DE LOS SANTOS HERRERA

MEXICO, D. F.

1976 - 1979



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 esta 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.

A MI ESPOSA MICARA CON TODO MI AMOR Y CARIÑO, Y POR LA
PACIENCIA QUE HA TENIDO EN ESTOS AÑOS DE ESTUDIO. COMO
MADRE Y ESPOSA GRACIAS.

A MIS QUERIDOS HIJOS: JENNIFER PAOLA, MANUEL ALEJANDRO-
JR., Y CLAUDIA XOCHITL QUE REPRESENTAN EL FUTURO, Y --
CON LA ESPERANZA QUE EN DIAS VENIDEROS CULMINEN CON --
EXITOS SUS ESTUDIOS.

A MI ADORADA MADRE MARIA DOLORES, SIEMPRE FUENTE DE INS-
PIRACION Y CARINO, QUE CON SU GRAN AMOR ME HA LLEVADO -
SIEMPRE POR EL BUEN SENDERO.

CON ADMIRACION Y CARIÑO A DOÑA PIPI, CON TODO EL RESPE-
TO QUE MERECE UNA GRAN MUJER. SIMPLEMENTE GRACIAS POR-
TODO.

A MI PADRE PABLO ERNESTO Y MIS HERMANOS PABLITICO, CAR-
LITOS Y ROSELIN, POR SU AYUDA DESINTEREZADA Y AMOR FRA-
TERNO.

A MIS QUERIDOS SUEGROS DON ATILES Y DOÑA ELBA, POR SU -
GRAN CONTRIBUCION EN ESTA TAREA.

MUY ESPECIALMENTE AL DR. FAUSE ATTIE, PARTE INDISPEN-
SABLE EN EL DESARROLLO DE ESTE TRABAJO.

A MIS COMPAÑEROS ANTONIO ECHAVARRIA Y JAN GUILHERME DE
AGUIAR.

AL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA.

ATRESIA PULMONAR CON TABIQUE INTERVENTRICULAR INTACTO

La atresia pulmonar con tabique interventricular - intacto fue descrita por primera vez en 1871 (1). En 1875 - Lucas (2) reportó otro caso asociado a persistencia del conducto arterioso y foramen oval permeable, posteriormente casos aislados han sido publicados (3,4). En 1936 Abbott (5) - describió diez casos y finalmente Keith y cols (6), hicieron un análisis clínico de la malformación basado en el estudio de 24 pacientes.

Aunque siempre se comentó sobre las característi-- cas anatómicas del ventrículo derecho, diminuto e inclusive-- ausente, fue hasta 1950 cuando Glaboff y cols. (7) reportan-- un caso que se caracterizó por tener dilatación de la cavi-- dad ventricular derecha.

En 1956 Greenwold y cols (8) proponen por primera-- vez una clasificación para la atresia pulmonar con tabique - interventricular intacto. La dividieron en tipo I, que se - caracterizaba por un ventrículo derecho hipoplásico, con pa-- redes gruesas y cavidad pequeña; y tipo II a los que tenían-- la cavidad ventricular derecha normal o dilatada, presentán-- do además grados variables de hipertrofia. Hasta la fecha - las publicaciones sobre esta malformación son múltiples y -

se han encontrado grados intermedios entre los dos grupos descritos, observándose variaciones anatómicas respecto al tamaño del ventrículo derecho (9-19).

Una variante a la clasificación clásica fue propuesta en 1977 por Dobell y Grignon (19). Observaron que algunos casos del tipo I tenían además aplasia infundibular y lo denominaron I A, a los que presentaban el infundíbulo del ventrículo derecho hipoplásico lo denominaron I B.

MATERIAL Y METODO.

Estudiamos 10 pacientes portadores de atresia pulmonar con tabique interventricular intacto. Se analizaron las características anatómicas de cada caso con comprobación de necropsia. Se tabularon los hallazgos clínicos, se correlacionaron las alteraciones electrocardiográficas con el tipo de la malformación y con los datos tensiométricos obtenidos por medio del estudio hemodinámico. Se calculó la media y la desviación standard. Finalmente se describen los hallazgos angiocardiógráficos. El material fue dividido en dos grupos de acuerdo a las características anatómicas de la lesión. El tipo I, con cavidad ventricular derecha pequeña y paredes gruesas; tipo II que presentó cavidad ventricular derecha normal o grande y paredes con grados variables de hipertrofia.

RESULTADOS:

De los 10 casos estudiados, seis eran del sexo -- femenino y cuatro del masculino. La edad osciló de tres -- meses a ocho años.

Cinco pertenecían al tipo I (Fig. 1) los demás al tipo II (Fig. 2A, B). Todos tuvieron persistencia del conducto arterioso y comunicación interauricular, que en un -- caso era del tipo del foramen oval permeable. Todos los ca -- sos del tipo I tuvieron hipoplásia del anillo tricuspídeo, -- diagnosticada por angiografía y comprobada por necrópsia. -- Igualmente se observó hipoplásia del anillo tricuspídeo en dos casos del tipo II uno de los cuales igualmente compro -- bado por necropsia. En dos casos existía malformación de -- la válvula tricúspide tipo Ebstein (Fig. 3), los dos del -- tipo II. En todos los casos de hipoplásia del anillo tri -- cuspídeo comprobados por necropsia se observó hipoplásia -- del aparato valvular asociada (Tabla I).

Todos los pacientes eran sintomáticos. Existía -- cianosis en los diez, de los cuales ocho presentaron crisis hipóxicas. En nueve se observó soplo sistólico en 3er. -- espacio intercostal izquierdo y en cinco existía soplo -- continuo localizado en la región infraclavicular izquierda.



Figura 1. - Vista lateral del ventrículo derecho en un caso de arteria pulmonar que cubre el interventrículo izquierdo tipo 1. Obsérvese el grosor de las paredes ventriculares y la cavitad ventricular.



TABLA I

ATRESIA PULMONAR CON TABIQUE
INTERVENTRICULAR INTACTO

TIPO I		6
Hipoplasia del anillo tricuspideo	6	
Conducto arterioso	6	
Comunicación interauricular	5	
Foramen oval	1	
TIPO II		4
Conducto arterioso	4	
Comunicación interauricular	4	
Malformación de la válvula tricúspide	2	
Hipoplásia del anillo tricuspideo.	2	
Tota.		10

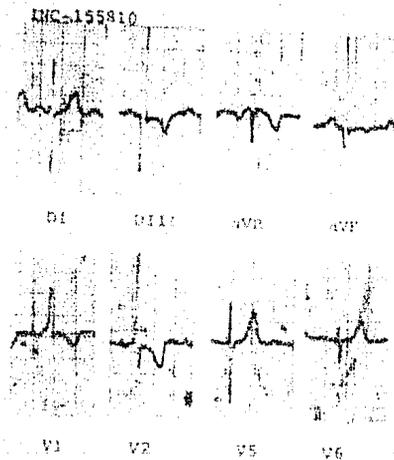


Figura 4. - Vista electrocardiográfica en la -
 edición de los registros de sobrecarga ventricu-
 lar izquierda en un caso de atrofia pulmonar con
 defecto interventricular intacto correspondiente
 al tipo 1.

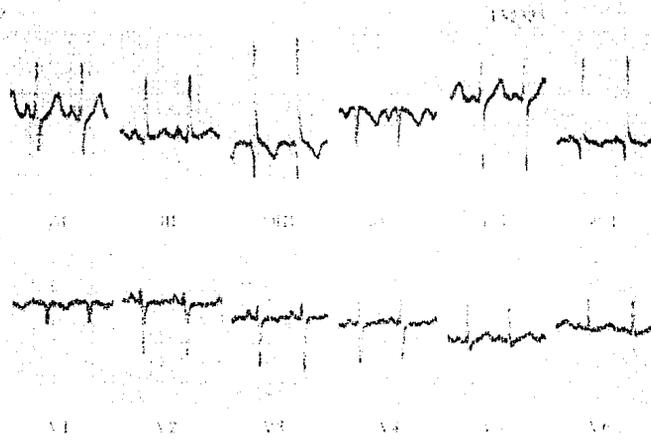


Figura 4 B. - Electrocardiograma de ritmo de sinuosa, dirección biventricular en un caso de atresia pulmonar con rama interventricular intacta del tipo II.

TABLA II
 ATRESIA PULMONAR CON TABIQUE
 INTERVENTRICULAR INTACTO

CASO	MAD	ONDA P.
1 (I)	12.8	4
2 (I)	17.2	3
3 (I)	7.3	2.5
4 (I)	6.7	3
5 (I)	-	-
6 (I)	9.0	2
7 (II)	8.3	1
8 (II)	7.0	3
9 (II)	9.2	3
10 (II)	3.8	4.5

Siete pacientes tenían hipocratismo digital y otros ocho - insuficiencia cardíaca.

Encontramos en siete casos datos electrocardio--
gráficos de hipertrofia de la aurícula derecha, cuatro eran
del tipo I y tres del tipo II (F,gs. 4A y B). Seis tenían--
la presión media de la aurícula derecha elevada. En otros--
dos la amplitud de la onda P fue normal a pesar de regis--
trarse presiones medias de aurícula derecha elevadas; en --
ambos el defecto septal auricular era amplio. En un caso -
existía hipertrofia de la aurícula derecha con presiones --
medias en esta cavidad dentro de valores normales, en él el
defecto septal auricular era del tipo de la fosa oval con -
válvula fenestrada (Tabla II). No existió correlación entre
la presión media de la aurícula derecha y la amplitud de P--
($r = 0.014$).

El eje eléctrico de AQRS osciló de +80 a +170 ---
grados (Tabla III). En seis de los siete casos en que se -
cateterizó el ventrículo derecho se observó cierta relación
entre el eje medio de AQRS y la presión sistólica de la ca-
vidad, elevada en todos, enos uno que tenía el eje a +100 -
grados, la presión sistólica del ventrículo derecho fue nor-
mal, este caso tenía una insuficiencia tricuspídea muy mar-
cada.

TABLA III

ATRESIA PULMONAR CON TABIQUE
INTERVENTRICULAR INTACTO

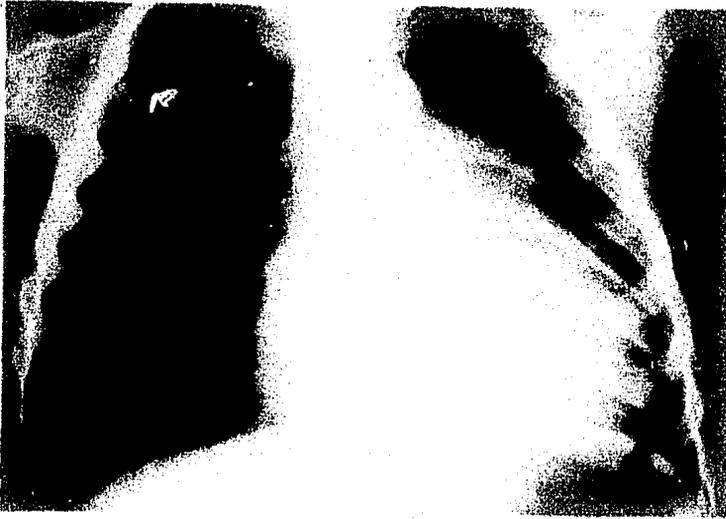
CASO	AQRS	PSVD*	V1	V6
1 (I)	170	134	qRs	rS
2 (I)	100	30	rS	qR
3 (I)	120	-	rsR	qRs
4 (I)	120	-	rS	qRs
5 (I)	90		rS	-
6 (I)	80	113	rS	RS
7 (II)	90	150	Rs	qRs
8 (II)	80	137	RS	qRs
9 (II)	120	107	RS	Rs
10 (II)	120	85	qRs	qRs.

Un solo paciente del grupo I mostró la presencia de fuerzas ventriculares derechas importantes en V1 (Caso 2), en los demás se registró morfología r pequeña S profunda. -- Todos los casos del grupo II presentaron datos de hipertrofia biventricular (Tabla III). No se encontró correlación entre la presión sistólica de ventrículo derecho y el AQRS (r = 0.039).

En resumen, se encontraron datos de hipertrofia de ventrículo izquierdo en el grupo de pacientes portadores de atresia pulmonar tipo I y de hipertrofia biventricular en los portadores de atresia pulmonar tipo II (Fig. 4A y B).

El estudio radiológico mostró en todos los casos cierto grado de cardiomegalia. El índice cardiorácico osciló de 51 a 70%. No encontramos cierta diferencia en los dos tipos. En el tipo I osciló de 41 a 63% y en el II de 51 a 70%. Un solo caso con persistencia del conducto arterioso grande mostró arco medio abombado y circulación pulmonar poco disminuida. En los demás existía oligohemia pulmonar y arco medio recto o excavado (Figs. 5A y B).

Se logró registrar la presión sistólica de ventrículo derecho en 7 de los 10 casos y solamente en 1 se obtuvo 30 mmHg., en los demás estaba a nivel o por encima de las



1. The first photograph shows a profile view of the subject's face, facing left. A small, white, handwritten mark, possibly the number '12', is visible on the forehead.

2. The second photograph shows a frontal view of the subject's face. A dark, vertical mark is visible on the forehead.

3. The third photograph shows a profile view of the subject's face, facing right. A small, white, handwritten mark, possibly the number '12', is visible on the forehead.

4. The fourth photograph shows a frontal view of the subject's face. A dark, vertical mark is visible on the forehead.

5. The fifth photograph shows a profile view of the subject's face, facing left. A small, white, handwritten mark, possibly the number '12', is visible on the forehead.

6. The sixth photograph shows a frontal view of the subject's face. A dark, vertical mark is visible on the forehead.

7. The seventh photograph shows a profile view of the subject's face, facing right. A small, white, handwritten mark, possibly the number '12', is visible on the forehead.

8. The eighth photograph shows a frontal view of the subject's face. A dark, vertical mark is visible on the forehead.

9. The ninth photograph shows a profile view of the subject's face, facing left. A small, white, handwritten mark, possibly the number '12', is visible on the forehead.

10. The tenth photograph shows a frontal view of the subject's face. A dark, vertical mark is visible on the forehead.

cifras sistémicas. La presión media de la aurícula derecha estuvo elevada en todos los casos en que pudo registrarse, - menos en uno, lo mismo ocurrió con la presión telediastólica de ventrículo derecho (Caso 10) (Tabla IV).

Se practicó angiocardiógrafa biplana en el ventrículo derecho en ocho casos y en ventrículo izquierdo en cinco casos. El diagnóstico se basó en la existencia de una cavidad ventricular derecha hipoplásica o dilatada, de tamaño variable, de un infundíbulo que terminaba en fonde de saco y tabique interventricular intacto. Se logró por medio del ventriculograma izquierdo visualizar la persistencia del conducto arterioso. En siete casos se diagnosticó la hipoplasia del anillo tricuspídeo al obtener opacificación de la aurícula derecha a partir de la regurgitación del material de contraste desde el ventrículo derecho.

Se operaron nueve pacientes, en cinco se practicó fistula sistémico-pulmonar tipo Waterston, en tres infundibulectomía y valvulotomía siendo que en uno se amplió el infundíbulo con un techo de duramadre; en otro se le practicó septostomía auricular abierta. Los resultados y el tipo de cirugía se observan en la tabla V.

TABLA IV

ATRESIA PULMONAR CON TABIQUE
INTERVENTRICULAR INTACTO

CASO	PSVD*	Pd2*	MAD*
1 (I)	134	12.6	12.8
2 (I)	30	15.4	17.2
3 (I)	-	-	7.3
4 (I)	-	-	6.7
5 (I)	-	-	-
6 (I)	113	10	
7 (II)	150	4.8	8.3
8 (II)	137	9.0	7.0
9 (II)	107	13.6	9.2
10 (II)	85	3.7	3.8

TABLA V

ATRESIA PULMONAR CON TABIQUE
INTERVENTRICULAR INTACTO

Resultados del tratamiento quirúrgico.

Grupo I.

Tipo I	Waterston	Buena - 5 años
Tipo I	Waterson	Buena - 4 años
Tipo I	Valvulotomía Infundibulectomía	Defunción - semanas.
Tipo II	Waterston	Buena - 2 años.
Tipo II	Waterston	Buena - 1 años.
Tipo II	Valvulotomía Ampliación del infundíbulo con techo de "duramadre"	Buena - 6 meses.

Grupo II

Tipo I	Valvulotomía	Defunción postope- ratoria.
Tipo I	Septostomía au- ricular	Defunción postope- ratoria.
Tipo II	Waterston	Defunción postope- ratoria.

DISCUSION:

La atresia pulmonar con tabique interventricular-intacto es una cardiopatía en la cual se observa una alta mortalidad en los primeros meses de vida. El 50% de los pacientes mueren en los tres primeros meses de vida (6,18,14,13,20). Un pequeño número de casos viven más allá de los 12 meses y se encuentran reportes de pacientes que han sobrevivido hasta la edad adulta (21,22). En tal circunstancia es una malformación que amerita su diagnóstico durante el período neonatal y de la lactancia con la finalidad de procederse con un diagnóstico adecuado y tratamiento quirúrgico correctivo o paliativo que permitan una mayor sobrevida (18-20, 23-27).

Esta malformación se caracteriza anatómicamente por presentar falta de continuidad entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar. Esta discontinuidad se debe exclusivamente a la presencia de una membrana o bien puede existir aplasia infundibular (19). Es más frecuente el tipo I (12,13,9,11,8), sin embargo se ha encontrado un espectro continuo de tipos de la malformación en los que se refiere el tamaño de la cavidad ventricular derecha (15,13,29-30). Existen en todos los casos un conducto arterioso, una comunicación interauricular verdadera o bien foramen

oval permeable. Con menos frecuencia se asocian a fibroelastosis endocárdica y a malformación del anillo tricuspídeo -- (9,18).

En el material motivo de esta publicación estas -- alteraciones fueron peculiares en todos los pacientes del -- tipo I, siendo que solamente dos casos del tipo II presentaron hipoplasia del anillo atrioventricular derecho, sin embargo todos tuvieron persistencia del conducto arterioso y todos tuvieron comunicación interauricular. Se encontró malformación de la válvula tricúspide tipo Ebstein en otros dos casos del tipo II.

Al considerar los dos tipos observamos que no -- existió predominio marcado de uno sobre el otro. Aunque se ha visto en la literatura un marcado predominio del tipo I -- sobre el tipo II (18,12,6).

La atresia pulmonar con tabique interventricular-intacto tiene características fisiopatológicas peculiares -- a ambos tipos. Del diámetro de la comunicación interatrial, del tamaño del ventrículo derecho, de la competencia de la válvula tricúspide y del calibre del conducto arterioso -- dependerán las alteraciones fisiopatológicas de la malformación (31).

Existirá siempre cortocircuito venoarterial a nivel auricular que será más importante cuanto mayor sea el defecto septal y la dificultad de vaciado que tenga la aurícula derecha así como de la importancia de la insuficiencia tricuspídea. Este cortocircuito producirá dilatación de las cavidades izquierdas, fundamentalmente del ventrículo izquierdo. El cortocircuito arteriovenoso a nivel de las grandes arterias será el otro factor que determinará el nivel de la saturación periférica. En presencia de un cortocircuito arterioso amplio existirá hiperflujo pulmonar como ocurrió en uno de los casos operados. Es importante enfatizar que a pesar de hiperflujo pulmonar siempre habrá insaturación periférica y el grado de cianosis dependerá del gasto pulmonar.

La cianosis fue un hallazgo clínico observado en todos los casos. Es importante mencionar que en esta malformación la cianosis y la oligohemia pulmonar dominan el cuadro clínico y fisiopatológico. Es importante la presencia de un defecto septal auricular amplio para que un conducto de grueso calibre que permite un cortocircuito adecuado entre las grandes arterias.

La presencia de un defecto septal auricular pequeño o bien de un foramen oval permeable produce en las

primeras horas de vida insuficiencia cardíaca severa por lo que se vuelve importante la septostomia atricular como medida de emergencia (18,20,25,12,24) que permitirá mejor cor--tocircuito venoarterial, mayor aporte sanguíneo al corazón-izquierdo y a los pulmones, mejorando con ello la saturación periférica.

El ventrículo derecho no tiene vía de salida. En tal circunstancia la sangre queda atrapada adentro de la --cavidad en mayor o menor cantidad de acuerdo a la importan-cia de la insuficiencia tricuspídea y/o del desarrollo de --los sinusoides intramiocárdicos (33,12,30,34).

Es habitual que exista hipertensión ventricular -derecha. Las cifras de presión sistólica dependerán funda-mentalmente de la magnitud de la insuficiencia tricuspídea-(31) independientemente del tipo de atresia pulmonar. En --tal circunstancia encontraremos hipertensión ventricular --derecha por encima de la sistémica en aquellos casos con --insuficiencia tricuspídea poco importante y presión normal-de ventrículo derecho en aquellos en los que esta disfunción valvular es severa tal como ocurrió en uno de los pacientes del tipo I (Caso 2).

Cuando la válvula tricúspide es competente la san-gre queda atrapada adentro de la cavidad ventricular y la --hipertensión sistólica produce el desarrollo de los sinusoi

des intramiocárdicos, otra vía de desahúe del ventrículo derecho. Estos sinusoides intramiocárdicos muy bien demostrados por Lawer y cols (33) desde el punto de vista histológico angiocardiógráficos comunican la cavidad ventricular derecha con la circulación arterial coronaria. Grand en 1926 (35) demostró que durante la formación de las arterias coronarias ellas vienen a comunicarse con los espacios intratrabeculares de los ventrículos. Al condensarse el miocardio estos espacios intratebeculares se reducen de calibre y se vuelven capilares de muy pequeño diámetro o bien se reducen a diminutas arteriolas y venulas que están presentes en la vida adulta tal como lo demostró Williams en 1951 (36). En tal circunstancia la hipertensión ventricular derecha de la atresia pulmonar produce la persistencia y latencia de los espacios intratrabeculares y su comunicación con el sistema coronario.

Los casos que tienen defectos interatriales amplios muestran igualdad de presión en ambas aurículas, sin embargo se pueden encontrar ondas "a" prominente en aquellos portadores de defectos septales auriculares pequeños y cavidad ventricular derecha dilatada inclusive en aquellos con insuficiencia tricuspídea (6,10,37,18).

También se ha observado la transmisión de la onda presistólica a la curva de presión ventricular. La morfología

de la curva ventricular derecha es triangular, con onda "a" presistólica, tal como se observa en las obstrucciones severas de la cámara de salida del ventrículo derecho. Se ha encontrado algunas veces predominio de la onda "v" sobre la "a" (18).

Estos datos hemodinámicos sugieren el diagnóstico de atresia pulmonar con tabique interventricular intacto que se confirma por medio del angiocardiograma. Este último estudio se vuelve necesario al tenerse en cuenta que existen casos con presión sistólica de ventrículo derecho normales (16) en los que la morfología de la curva de presión ventricular es encontrada en las hipoplasia de ventrículo derecho aislada (18).

La presencia de atresia pulmonar con tabique interventricular intacto es una malformación congénita que debe ser sospechada en presencia de cianosis, insuficiencia cardíaca, cardiomegalia con oligohemia pulmonar, soplo continuo y datos electrocardiográficos de sobrecarga ventricular izquierda o biventricular.

El soplo continuo se debe a la persistencia del conducto arterioso, mientras que el soplo sistólica se escucha en aquellos casos con insuficiencia tricuspídea.

La cardiomegalia es un hallazgo habitual aunque se han reportado casos con corazones de tamaño normal (37, 18, 29). Los que presentan corazón pequeño son aquellos que pertenecen al tipo I, sin embargo en este grupo también encontramos corazones crecidos. Es importante enfatizar sin embargo que las cardiomegalias significativas se observan en los pacientes que pertenecen al grupo II en los que el conducto arterioso es muy importante y el defecto septal auricular amplio. El arco medio es por regla excavado. En los casos con conducto arterioso amplio puede estar abombado. Habitualmente existe oligohemia pulmonar.

Contribuyen en forma importante a la cardiomegalia el grado de disfunción valvular tricuspídea, la presencia de una comunicación interauricular muy pequeña o bien un foramen oval permeable (12, 15, 17, 39)

El electrocardiograma muestra algunas características peculiares, que sugieren el diagnóstico (40-42). Habitualmente encontramos ondas P picudas sugestivas de hipertrofia auricular derecha, la ausencia de éste hallazgo no es considerado como un dato en contra del diagnóstico de la malformación (40). Por considerar que el número de pacientes con comprobación de necropsia era muy pequeño no se

correlacionó el grosor de la pared auricular derecha con la amplitud de P. Otras publicaciones sin embargo han reportado tal correlación con resultados negativos (17). Procuramos correlacionar la amplitud de la onda P con la presión media de la aurícula derecha y el dato fue igualmente negativo aunque en el mayor número de casos se observó incremento de la presión media de la aurícula derecha así como aumento de amplitud de la onda P. El de la comunicación interauricular, la dilatación de la aurícula derecha y el grado de insuficiencia tricuspídea son factores que condicionan la presencia de los hallazgos mencionados.

La morfología de la onda P no presenta las muestras observadas comúnmente en la atresia tricuspídea (42). Son picudas y sugieren exclusivamente el diagnóstico de hipertrofia auricular derecha.

En todos los pacientes observamos rotación horaria del asa de QRS en el plano frontal. El eje eléctrico de AQRS desplazado hacia la derecha en todos los casos es otro elemento de ayuda en el diagnóstico diferencial de esta malformación con la atresia tricuspídea (18,42). Cuando el eje está desplazado hacia la derecha y existen datos de sobrecarga ventricular izquierda, se vuelve difícil el diagnóstico diferencial con hipoplasia aislada del ventrículo -

derecho que presenta esta mismo patrón electrocardiografico X
(38).

Existen sin embargo algunos casos de atresia tri-
cuspides con transposición de las grandes arterias que pre-
sentan patrón electrocardiográfico de la atresia pulmonar -
(18).

No se encontró correlación entre el eje del AQRS-
y la presión sistólica de ventrículo derecho.

Probablemente la desviación del eje eléctrico --
hacia la derecha ocurre por el hecho de que las paredes ven-
triculares gruesas aumentan su hipertrofia con el tiempo a
diferencia de la atresia tricuspídea en la cual la ausencia
de cámara de entrada de ventrículo derecho permitiría una -
mayor desviación del AQRS a la izquierda (18). Por tal --
circunstancia en la atresia tricuspídea además de existir --
desviación del AQRS hacia la izquierda más allá de +30° se
observa también manifestaciones más importantes de fuerzas- X
ventriculares izquierdas.

En realidad el diagnóstico electrocardiográfico -
se vuelve difícil entre los casos de hipoplásia aislada --
de ventrículo derecho y aquellos con atresia pulmonar tipo-
I. En ambos encontramos en los precordiales derechas mor--

fologías rS y en precordiales izquierdas R altas. Son patrones muy semejantes en las dos malformaciones (38).

La relación entre la presión sistólica de ventrículo derecho con la morfología observada en precordiales derechas fue pobre. En los tres casos en que se pudo caracterizar la cavidad ventricular derecha observamos en dos con hipertensión ventricular derecha morfologías rS y qRs, en el otro con presión normal en ventrículo derecho registramos complejos rS.

En el grupo II la relación fue más estrecha ya que en los cuatro casos con hipertensión ventricular derecha existían datos seguros de hipertrofia de esta cavidad.

En precordiales izquierdas los hallazgos fueron más constantes, ya que en ellos menos en uno observamos datos evidentes de hipertrofia ventricular izquierda.

Probablemente en el caso en que se manifestaron en forma importante las fuerzas ventriculares derechas el volumen de sangre atrapado en esta cavidad hubiera sido lo suficientemente importante para que los vectores radiales predominaran sobre los tangenciales dando lugar a voltajes importantes en precordiales derechas (43). Gamboa (42) menciona que en el tipo I el efecto de Brody es un factor im-

portante en la producción de fuerzas ventriculares derechas, más que el grosor de la pared ventricular derecha. Esto se refuerza al encontrar que en el tipo II, que tiene la cavidad ventricular derecha dilatada y maneja mayor cantidad de sangre, observemos fuerzas ventriculares derechas importantes.

El estudio angiocardiográfico es importante en el diagnóstico, aún más si consideramos que en determinadas circunstancias la malformación se vuelve una emergencia en cardiología pediátrica.

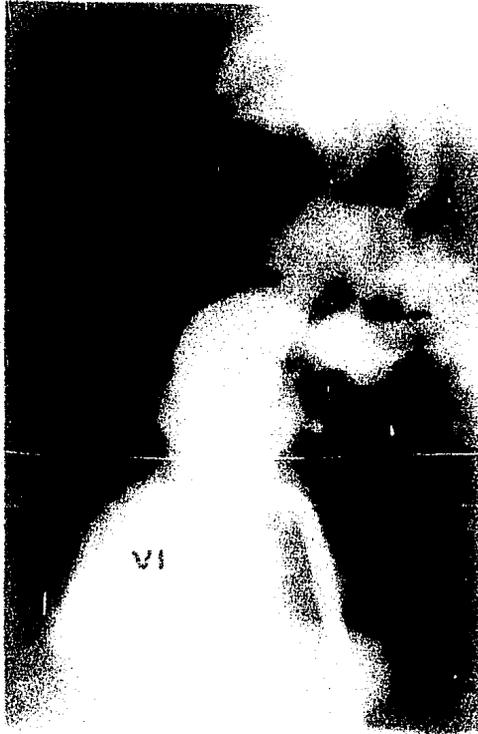
Durante mucho tiempo se utilizó el angiocardiograma venoso o atrial por medio del cual se demostraba con bastante facilidad el cortocircuito venoarterial y al mismo tiempo el tamaño de las cavidades izquierdas (15). Sin embargo este procedimiento no permite conocer con seguridad la magnitud del flujo de sangre hacia los pulmones.

El angiocardiograma selectivo en ventrículo derecho demuestra el tamaño de la cavidad ventricular, las características del infundíbulo de ventrículo derecho y la existencia de los sinusoides intramiocárdicos que comunican al ventrículo derecho con el árbol coronario (15,9,33). La circulación colateral desarrollada a través de los sinusoi-

des intramiondicos son muchas veces importante y representan una válvula de escape de la sangre atrapada en la cavidad ventricular derecha que no tiene otra vía de salida más que la válvula tricúspide. La regurgitación observada desde ventrículo derecho hacia la aurícula derecha muestra también el tamaño del anillo tricúspideo (Fig. 6). Se vuelve necesario conocer las características del infundíbulo del ventrículo derecho; la existencia de atresia infundibular asociada tipo IB impide una correlación quirúrgica adecuada (4). La importancia de cateterizar al ventrículo derecho se justifica por el hecho de que se descartan otras malformaciones que se presentan a confusión como la atresia tricúspidea y la enfermedad de Ebstein.

Tiene igual importancia angiocardiógrafa biplana en el ventrículo izquierdo (Fig. 7). Por este conducto descartamos la presencia de defecto septal ventricular, visualizamos la aorta y posteriormente la arteria pulmonar que se opacifica a través del conducto arterioso. El tronco de la arteria pulmonar al opacificarse en forma retrógrada permite que se determine la longitud del sitio atrésico (Fig. 7).

En forma indirecta podemos igualmente determinar el tamaño del ventrículo derecho al visualizar la coronaria-



VI

Fig. 6. La figura VI muestra el resultado (VII). La entes-
ta de la arteria se encuentra por un conducto que se ha
formado en la pared de la arteria, al haber intervenido la
arteria en su curso. El número de la arteria que se ha
formado en la pared de la arteria es el número de la arteria
que se ha formado en la pared de la arteria. (Ao)

derecha situada en el surco atrioventricular comparándola con el ventrículo izquierdo opacificado (15).

La presencia de sinusoides (Fig. 8) en la atresia pulmonar ha sido comentada ampliamente y se piensa que la hipertensión sistólica que desarrolla el ventrículo derecho impediría el cierre de los sinusoides embrionarios; pero -- otros su persistencia se debería a un defecto de desarrollo de la pared ventricular. La presencia de sinusoides intramiocárdicos bien desarrollados parece tener importancia -- pronóstica, ya que la cavidad ventricular derecha podría -- crearse gracias a la presencia de estas malformaciones vasculares (14).

La cineangiografía axial es de utilidad en este -- tipo de padecimientos ya que permite conocer el tamaño de la arteria pulmonar y de sus ramas además de diferenciarlas de las colaterales provenientes de aorta (44).

El aortograma en posición axial permite observar -- la imagen en gaviota, formado por el tronco y por las ramas de la arteria pulmonar. De acuerdo al tamaño del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas se decidirá la conducta -- terapéutica.

En ocasiones es difícil diferenciar la arteria pulmonar de las ramas colaterales, aún más en ausencia del tronco; en este caso el disparo a contracorriente en vena pulmonar permite ver el llenado de la arteria pulmonar y de sus ramas.

En el grupo de pacientes estudiados por nosotros se procedió con el tratamiento quirúrgico en nueve. En cinco se practicó cirugía paliativa, en tres infundibulectomía y en uno septostomía auricular. La mortalidad global fue de 44% muy semejante a lo reportado en la literatura (11,14,15, 23,27).

Se vuelve importante considerar que uno de ellos tenía hipoplásia muy marcada de ventrículo derecho y murió después de la valvulotomía, el otro también del tipo I murió en el postoperatorio después de la septostomía auricular. En los cinco casos en que se practicó fístula sistémico-pulmonar la mortalidad tardía fue de 20% y la evolución postoperatoria se ha observado entre uno y cinco años.

Uno de los casos en los que se procedió con valvulotomía y ampliación del infundíbulo con techo de duramadre tiene ahora un año de operado, el otro tratado con el mismo procedimiento murió a las dos semanas a consecuencia de una

broncoaspiración.

Independientemente de las características anatómicas de la malformación, la atresia pulmonar es una cardiopatía con solución exclusivamente quirúrgica, habitualmente en el primer año de vida.

La técnica utilizada dependerá del tamaño de la cavidad ventricular derecha, de la anatomía del tronco de la arteria pulmonar y segmento atrésico (27). La septostomía auricular como medida de urgencia es el paso previa al tratamiento quirúrgico (18,25).

RESUMEN

Se estudian 10 casos de atresia pulmonar con tabique interventricular intacto, seis del tipo I y cuatro del tipo II. No se observan rasgos distintos a los reportados en la literatura en aquellos casos con comprobación de necropsia.

La cianosis, la insuficiencia cardíaca, la cardiomegalia y la oligohemia pulmonar fueron hallazgos observados prácticamente en todos los casos.

No se observó correlación entre la presión media de la aurícula derecha y la amplitud de P ($r = 0.014$); tampoco encontramos correlación entre el AQRS y la presión sistólica de ventrículo derecho ($r = 0.039$). Todos los casos del tipo II mostraron hipertrófia de los dos ventrículos y un solo caso del tipo I presentó hipertrofia de ventrículo derecho.

Todos los casos, menos uno del tipo I tenían hipertensión ventricular derecha. Se encontró la presión media de la aurícula derecha y la telediastólica de ventrículo derecho en nueve casos; el otro mostró estas dos cifras dentro de valores normales (tipo II).

El estudio angiocardiográfico es un procedimiento necesario en el diagnóstico. Por este conducto determinamos el tamaño de la cavidad ventricular, las características del infundíbulo del ventrículo derecho y el tamaño del segmento atrésico.

G

Es una cardiopatía severa y el tratamiento se vuelve necesario a temprana edad. El tipo de técnica dependerá de las características anatómicas de la arteria pulmonar y sus ramas, así como de la longitud del segmento atrésico.

El riesgo es elevado, sin embargo es el tratamiento quirúrgico la única solución en este grupo de malformaciones.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Peacock T.B.: Cases of malformation of the heart. Case 1. Entire obliteration or atresia the orifice and trunk of the pulmonary; cyanosis; death from cancrum oris. Tr. Path. Soc. London 22: 85, 1871.
- 2.- Lucas R.C.: Heart from a case of cyanosis. Tr. Path. Soc. London 26: 25, 1875.
- 3.- Abercrombie J.: Congenital atresia of right ventricle; ductus arteriosus patent. Tr. Path. Soc. London 34: 76, 1883.
- 4.- Ogilvie C.: Atresia of the pulmonary artery orifice with intact ventricular septum. Tr. Path. Soc. London 47: 28, 1896.
- 5.- Abbott M.E.: Atlas of congenital cardiac disease. New York, 1936 American Heart Association.
- 6.- Keith J. D., Rowe R.D. and Vlad P.: Heart disease in infancy and Childhood. New York, 1958, The Mcmillan Company.
- 7.- Glaboff J.J., Gohann J.T. and Little J.A.: Atresia of the pulmonary artery with intact ventricular septum. J. Pediat. 37: 396, 1950.
- 8.- Greenwold W.E., DuShane J.W., Burchell H.B., Bruner A. and Edwards J.E.: Congenital Pulmonary atresia with intact ventricular septum: two types anatomic. Proc. 29th Scientific Session, American Heart Association, October 1956, p. 51.
- 9.- Davington A.L., Greenwold W.E., Dushane J.W. and Edwards J.E.: Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. -- Clinicopathologic correlation of two anatomic types. Am. Heart J. 62: 5, Nov. 1961. p. 591.
- 10.- Cole R.B., Myster A.J., Lev M.B.: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Amer. J. Cardiol. 23: 31, 1968.

- 11.- Moller J.H., Girod D., Amplast K., Varco R.L.: Pulmonary valvotomy in pulmonary atresia with hypoplastic right ventricle. *Surgery* 68: 4, Oct. 1970, p. 630.
- 12.- Dhanavaravi Bul S., Nora J.J. and McNamara G.G.: Pulmonary -- valvular atresia with intact ventricular septum. Problems -- in diagnosis and results of treatment. *J. Pediat.* 77: 1010, 1970.
- 13.- Shams A., Fowler R.S., and Trusler G.A.: Pulmonary atresia with ventricular septum: report of 50 cases. *Pediatrics* 47: 370-377, 1971.
- 14.- Bowman F.O. Jr., Palma J.R., Hayes C.: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 61: 85-95, 1971.
- 15.- Ellis K., Casarella W.J. and Hayes C.J.: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am. J. Roentgenol.* 116: 501, 1972.
- 16.- Bislostozky D., Attie F., Lupi E., Contreras R., Espino Vela J.: Atresia pulmonar con septum interventricular intacto, I. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 44: Marzo-Abril 1974. p. 195.
- 17.- Ochoteco Azcárate A., Fero González L., Vizcaino Alarcón A.: Atresia pulmonar con tabique interventricular intacto. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 44: Mayo-Junio, 1974. p. 388.
- 18.- Quero Jimenez M., Herraiz Sarachaga I., Moreno Granados F., -- Vazquez Martul E., Tomás Franjul I., González Diéguez C., Alvarez Díaz F.: Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro. *Arch. Inst. Cardiol.* 46: Marzo-Abril 1976. p. 182.
- 19.- Dobell A.R.C., Grignon A.: Early and late result in pulmonary atresia. *The Annals of Thor. Sur.* 24: 3, sept 1977. p. 265.

- 20.- Massini G., Ballerini L.: L'atresia valvolare polmonare a setto interventricolare integro. *Minerva Pediatr.* 28: 628, 1976 p. 628.
- 21.- Bostoen H., Robicsek S. and Sanger P.W.: Atresia of the pulmonary valve with normal pulmonary artery and intact ventricular septum in a 21-year-old woman. *Coll Works Cardiopulm Dis.* - 11: 753, 1966.
- 22.- Robicsek F., Bostoen H., Sanger P.W.: Atresia of the pulmonary valve with normal pulmonary artery and intact ventricular septum in a 21-year-old woman. *Angiology* 17: 896, 1966.
- 23.- Lucktead E.F., Mattioli L., Crosby I.K. y cols.: Two stages - palliative surgical approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum (type I). *Am. J. Cardiol.* 29: 490, 1972.
- 24.- Edmunds L.H. Jr., Fishman N.H., Gregory G.A.: Cardiac surgery - in infants less than 6 weeks of age. *Circulation* 46: 250-256, 1972.
- 25.- Murphy D.A., Murphy D.R., Gibbons J.E., Dobell A.R.: Surgical treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. - *J. Thor. Card. Surg.* 62: 2, 213, 1971.
- 26.- Trusler G. A., Fowler R.S.: The surgical management of pulmonary atresia with intact ventricular septum and hypoplastic right ventricle. *J. Thor. Card. Surg.* 59: 5, 740, 1970.
- 27.- Garcia Cornejo M., Attie F., Kuri J. y cols.: Atresia pulmonar con tabique interventricular intacto. Tratamiento quirúrgico de un caso, con techo de duramadre. *Arch. Inst. Cardiol.* 49: 1979. En prensa.
- 28.- Edwards J.E.: In Gould, S.E., editor: *Pathology of the heart*, - ed. 2, Springfield, 1960, Charles C. Thomas, Publisher.

- 29.- Elliot L.P., Adams P. Jr. and Edwards J.E.: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Brit. Heart J.* 25: 489-501, - 1963.
- 30.- Freedom R. M., White R.I. Jr., Ho Ch. S.: Evaluation of patient with pulmonary atresia and intact ventricular septum by double catheter technique. *Amer. J. Cardiol.* 33: 892, 1974.
- 31.- Perloff J.K.: The clinical recognition of congenital heart diseases. W.B. Saunders Co. Philadelphia, London, Toronto, - p. 484 1970.
- 32.- Schrire V., Sutin G.J. and Barnard C.N.: Organic and functional pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Amer. J. - Cardiol.* 8: 100, 1961.
- 33.- Lauer R.M. Fink H.P., Petry E.L.: Angiocardiographic demonstration of intramiocardial sinusoids in pulmonary valve atresia with intact ventricular septum and hypoplastic right ventricle. *New Engl. J. M.* 271: 68-72, 1964.
- 34.- Sissman N/J., and Abrams H.L.: Bidirectional shunting in a -- coronary-right ventricular fistula associated with pulmonary-atresia and intact ventricular septum. *Circulation* 34: 24, - 1966.
- 35.- Gasul B.M., Arcilla R. A., and Lev M.: Heart disease in children. J.B. Lippincott Company. Philadelphia and Montreal -- 1966.
- 36.- Williams R.R., Kent, G.B. and Edwards J.E.: Anomalous cardiac blood vessels communicating of right ventricle; observation -- in a case of pulmonary atresia with intact ventricular septum *Arch. Jath.* 52: 480, 1951.

- 37.- Lucet Ph., Mercier J.N., Alison P.: A propos de quatre cas de sténose tricuspéidienne avec tréésie ou sténose pulmonaire et - hipoplasié ventriculaire droite. Arch. Mal. Coeur Vais 55: 1146, 1962.
- 38.- Buendia A., Attie F., Biancardini C., y cols. Hipoplasiá de ventriculo Derecho. Arch. Inst. Cardiol. En prensa.
- 39.- Kieffer S. A. and Carey L.S.: Roentgen evaluation of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Amer. J. Roentgenol. 89: 999, 1963.
- 40.- Bizzi A.: Description of congenital pulmonary atresia and tricuspid estenosis. Am. J. Cardiol. 12: 691, 1959.
- 41.- Benton J.W., Elliott L.P., Adams P. Jr., Anderson R.C., Hong - C.Y. and Lester R.G.: Pulmonary atresia and stenosis with intact ventricular septum. Amer. J. dis. chil. 104: 151, 1962.
- 42.- Gamboa R., Gersony W.M., Nadas A.: The electrocardiogram in -- tricuspid atresia with intact ventricular septum. Circulation 34: 24-37, 1966.
- 43.- Brody D.A.: The theoretical analysis of intracavitary blood mass influence on the heart lead relationship. Circulation research 4: 731, 1963.
- 44.- Bergeron Jr. L.M.: Communication personal.