

11237

167
2ej.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

**ATRESIA TRICUSPIDEA
INCIDENCIA, CLASIFICACION Y CURSO CLINICO EN
PACIENTES PEDIATRICOS DURANTE 7 AÑOS EN EL
HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO LA RAZA**

TESIS CON
FOLIO DE ORIGEN

T E S I S
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALIDAD EN
P E D I A T R I A M E D I C A

P R E S E N T A :
DRA. J. INES ROMERO HERNANDEZ

ASESORIA :
DR. JUAN CARLOS CARPIO HERNANDEZ

MEXICO, D. F.

1992



IMSS



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.

I N D I C E

I.	OBJETIVOS	1
II.	ANTECEDENTES CIENTIFICOS	2
III.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	7
IV.	HISTORIA	8
V.	PROGRAMA DE TRABAJO	9
VI.	METODOLOGIA	11
VII.	ASPECTOS ETICOS	11
VIII.	METODO ESTADISTICO	12
IX.	RESULTADOS	13
X.	DISCUSION	16
XI.	CONCLUSIONES	20
XII.	ANEXOS	21
XIII.	BIBLIOGRAFIA	26

I. O B J E T I V O S

- 1.- CONOCER LA INCIDENCIA DE UNA CARDIOPATIA CONGENITA CIANOGENA COMO ES LA ATRESIA TRICUSPIDEA EN LA POBLACION PEDIATRICA DEL SERVICIO DE CARDIOPEDIATRIA DEL HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO "LA RAZA" EN LOS ULTIMOS 7 AÑOS.
 - COMPARAR ESTA INCIDENCIA CON LOS GRUPOS ENCONTRADOS EN LOS DIFERENTES HOSPITALES PEDIATRICOS.
 - AGRUPAR LOS PACIENTES DENTRO DE LA NUEVA CLASIFICACION DE ATRESIA TRICUSPIDEA REALIZADA EN 1983.
- 2.- CONOCER LAS COMPLICACIONES EN PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGIA CON ATRESIA TRICUSPIDEA EN EL HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO "LA RAZA" EN LOS ULTIMOS 7 AÑOS.

II. ANTECEDENTES CIENTIFICOS

La atresia tricuspídea es una entidad caracterizada por ausencia de conexión atrioventricular derecha directa, por inexistencia del orificio tricuspídeo y de su tejido valvular. Como lesión aislada es incompatible con la vida, por lo que siempre se asocia a otras anomalías cardíacas (1,2,3,4).

Fué descrita inicialmente por Künhe en 1906 (5) y es la tercera forma más común de cardiopatía congénita cianógena (6). Se presenta con una frecuencia de 0.6 a 1.0 por 10 000 nacidos vivos, constituyendo así el 2.7 % de los casos de cardiopatías congénitas según la literatura mundial (6-9). En los pacientes no operados, la tasa de supervivencia es del 25 % en los preescolares, y menor del 10 % en los escolares (10), aunque algunos individuos logran una notable longevidad por la asociación de una estenosis pulmonar (10,11).

En la atresia tricuspídea (AT), no existe el orificio entre la aurícula derecha (AD) y el ventrículo derecho (VD), encontrando en su lugar una barrera muscular, tejido fibroso, o una válvula atrésica y rudimentaria (11). Una comunicación interauricular (CIA) es necesaria para la sobrevivencia. La AD se encuentra dilatada y engrosada, existiendo en dos tercios de los pacientes un foramen oval permeable, que se estrecha marcadamente con la edad; en los restantes hay un defecto septal auricular. El VD es habitualmente pequeño o atrésico, pero su tamaño puede ser muy variable (1,11,12). Ello se explica porque el tracto de entrada del VD tiene un desarrollo embriológico ligado al del aparato valvular tricuspídeo y se halla hipoplásico o atrésico. Sin embargo, el infundíbulo del VD* es embriológicamente independiente y su tamaño dependerá de las condiciones de la válvula pulmonar (normal, atrésica o estenosada) y de la existencia de un defecto septal interventricular (12,13). El infundíbulo crece y se hipertrofia si hay asociación con una válvula pulmonar

* También denominado tracto de salida del ventrículo derecho.

normal y una comunicación interventricular (CIV) importante, especialmente en los pacientes con transposición de las grandes arterias.

Respecto a lo anterior, las grandes arterias se encuentran normalmente relacionadas en un 70 % de los pacientes con AT, y en los demás existe transposición (12,14,15,16).

Cabe mencionar que algunos autores han señalado a la AT como una cardiopatía similar al ventrículo único con una cámara de salida. Ello se deriva de dos situaciones opuestas. En la primera, se cuestiona si un VD atrésico ó hipoplásico representa una verdadera cámara teniendo una relación normal de las grandes arterias. En la segunda, con vasos transpuestos, la configuración ventricular señalaría el nacimiento de la aorta del infundíbulo del VD, representando así la existencia de una cámara común. No obstante, los estudios del sistema de conducción apoyan el concepto de que la AT no es una forma de ventrículo único (1,6,8,11,17).

Un punto de importancia radical está representado por la clasificación empleada para definir a la AT. Básicamente, la AT ha sido clasificada por la posición de las grandes arterias, la presencia y tamaño de la CIV, la importancia de la estenosis pulmonar y el tipo anatómico de AT. Van Praagh empleó una clasificación morfologista (4,8), que junto con Wunberg reclasificó posteriormente con criterios nuevamente anatómicos (4). Sin embargo, dichas clasificaciones sólo consideraban aspectos patológicos, que muchas veces no se correlacionaban con los hallazgos clínicos, y mucho menos con los estudios hemodinámicos, por lo que no existía una utilidad quirúrgica práctica. La adición de los aspectos radiológicos realizada por Dick y Astley (1,4,8) logró el reconocimiento de los patrones de flujo pulmonar. Posteriormente, Rosenthal y Dick retomaron los datos existentes y propusieron una clasificación simple que se basa en los hallazgos anatómicos, pero que permite su correlación con los aspectos clínicos y los resultados radiológicos y angiográficos. Su aceptación ha sido generalizada y en la actualidad es la que se emplea con mayor frecuencia

(18,19) (Tabla I).

Hemodinámicamente, la sangre sistémica y pulmonar se mezcla en la AI de los pacientes con AT. De tal forma, todos los sujetos con ésta patología tienen cierto grado de hipoxemia arterial sistémica. El nivel de hipoxemia dependerá de la magnitud del flujo pulmonar, por lo que los pacientes con estenosis u atresia pulmonar, o con una CIV restrictiva (tipos I-A, I-B, II-A, II-B), presentarán una hipoxemia significativa (6,19,20).

Por lo contrario, los pacientes portadores de AT con CIV grande y anatomía pulmonar normal, tienen flujo pulmonar incrementado, cianosis mínima, hipertensión pulmonar significativa e insuficiencia cardiaca congestiva (21). Otra determinante mayor de la función hemodinámica en los pacientes con AT es lo adecuado de la CIA. En la mayoría de los casos, la CIA es lo suficientemente grande para permitir la descompresión auricular derecha y el llenado ventricular izquierdo. Si la CIA es excesivamente pequeña, se desarrolla crecimiento auricular derecho y congestión venosa sistémica (19,21).

Clinicamente, los pulsos arteriales periféricos son normales, a menos que la creación de un flujo colateral sistémico-pulmonar excesivo provoque un fenómeno de secuestro. Hay cianosis de grado variable y con el tiempo se desarrolla hipocratismo digital. Hasta en el 70 % de los pacientes existe retardo en el crecimiento. Puede hallarse un soplo continuo que corresponde al flujo pulmonar colateral, o auscultarse los soplos de la CIV y de la estenosis pulmonar. Las crisis de hipoxia se presentan con una frecuencia del 16 al 45 % en los niños menores de 6 meses de edad. Entidades asociadas a la AT son la eritrocitosis secundaria, endocarditis bacteriana y abscesos cerebrales. En el electrocardiograma hay datos de crecimiento auricular derecho y de hipertrofia ventricular izquierda. En la radiografía de tórax habitualmente se encuentra cardiomegalia, con un patrón de flujo pulmonar que se corresponde con el tipo anatómico de AT. El estudio ecocardiográfico, que debe preferentemente realizarse

con Doppler, revela la anatomía básica, pero el estudio hemodinámico es indispensable. En el cateterismo cardiaco, hay cortocircuito auricular de derecha a izquierda, y las oximetrías en la aorta y la pulmonar son equivalentes. Las imágenes angiográficas biplanares establecen el diagnóstico morfológico y funcional de la AT (6,8,19, 21, 22, 23).

El Tratamiento de la AT es médico y quirúrgico, pero debido a las características de la cardiopatía, el enfoque farmacológico se limita al manejo de la insuficiencia cardiaca congestiva y del edema pulmonar, así como a la profilaxis de las infecciones cardiacas y extracardiacas.

Hasta la relativamente reciente aplicación de la técnica quirúrgica descrita por Fontan y Baudet (24) para el tratamiento de la AT, las operaciones se limitaban a las diversas técnicas empleadas para modificar el flujo sanguíneo pulmonar. En los pacientes con flujo disminuido e hipoxemia severa existe indicación para instalar una fistula sistémico-pulmonar (FSP). Todos los tipos de FSP se han efectuado en los individuos con AT, y en la actualidad se prefiere a las de tipo Blalock-Taussing, modificada de Blalock-Taussing y de Glenn (25,26). La fistula de Waterstone es poco utilizada ya que provoca distorsión de la arteria pulmonar. La anastomosis de Pott no se emplea porque genera hipertensión arterial pulmonar, además de que resulta difícil su eliminación durante la corrección definitiva (25,26,27). Ahora bien, en los pacientes con AT sin estenosis pulmonar, puede resultar necesario indicar un circlaje* de la arteria pulmonar para disminuir el flujo y evitar los cuadros de insuficiencia cardiaca y el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar (26).

En 1971, Fontan describió una técnica para aislar el retorno venoso del sistémico, y disminuir el volumen sanguíneo bombeado por el ventrículo izquierdo (28), logrando así una "corrección" hemodiná-

* Circlaje se emplea como equivalente al término anglo-sajón "banding", mismo que no tiene traducción al idioma español.

mica. Aunque su procedimiento ha sido modificado considerablemente, prevalece el concepto de derivar el retorno venoso a la arteria pulmonar, bien sea a través de la AD o del VD hipoplásico. La operación de Fontan ha sido criticada, ya que en el postoperatorio se complica con muerte súbita, tamponade y congestión venosa sistémica, pero se reconoce la mejoría funcional obtenida en aproximadamente el 95 % de los pacientes sobrevivientes a la misma (29-34).

Además, la historia natural de la AT sin cirugía es clara: solamente hay sobrevida a largo plazo en casos excepcionales (35).

Finalmente, la decisión terapéutica se norma por la experiencia particular de los grupos multidisciplinarios, y depende básicamente de la comprensión y aplicación de lo expuesto.

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

EL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL GENERAL CENTRO MEDICO "LA RAZA" ATIENDE UN NUMERO IMPORTANTE DE LA POBLACION INFANTIL DE NUESTRO PAIS, SIENDO REPRESENTATIVO COMO UNIDAD DE CONCENTRACION. LA ATRESIA TRICUSPIDEA, UNA CARDIOPATIA CONGENITA CIANOGENA, ES UNA PATOLOGIA QUE GENERA MORBI - MORTALIDAD EN DICHA POBLACION, SIENDO HASTA LA FECHA ACTUAL, SU TRATAMIENTO DE TIPO PALIATIVO. EN BASE A ESTO NOS HEMOS MOTIVADO A ESTUDIAR TAL PATOLOGIA EN NUESTRO HOSPITAL, ANALIZANDO SU INCIDENCIA, CLASIFICACION, TRATAMIENTO EMPLEADO Y COMPLICACIONES, COMPARANDO LOS RESULTADOS CON LOS OBTENIDOS EN OTROS HOSPITALES PEDIATRICOS.

IV. HIPOTESIS

EL DISEÑO DEL ESTUDIO ES DE-
TIPO RETROSPECTIVO NO ALEATORIO-
POR LO QUE NO REQUIERE DE UNA --
HIPOTESIS.

V. PROGRAMA DE TRABAJO

1- LIMITE DE ESPACIO

- SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO LA RAZA.
- SERVICIO DE HEMODINAMIA DEL HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO LA RAZA.

2- LIMITE DE TIEMPO

- TRES MESES:

- 2A- PRIMER MES PARA LA REVISION BIBLIOGRAFICA Y ELABORACION DEL PROTOCOLO DE ESTUDIO.
- 2B- SEGUNDO MES PARA EL ESTUDIO DE LOS CASOS.
- 2C- TERCER MES PARA TABULACION, ANALISIS Y ELABORACION DE LA TESIS.

3- UNIVERSO DE TRABAJO

- ESTARA CONSTITUIDO POR TODOS LOS PACIENTES PORTADORES DE ATRESIA -- TRICUSPIDEA DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO LA RAZA, - ENTRE OCTUBRE DE 1983 Y OCTUBRE DE 1990.

4- CRITERIOS DE INCLUSION

- EXPEDIENTES DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE ATRESIA TRICUSPIDEA, CONFIRMADO POR ESTUDIO HEMODINAMICO EN EL HOSPITAL GENERAL CENTRO MEDICO LA RAZA ENTRE OCTUBRE DE 1983 Y OCTUBRE DE 1990.

5- CRITERIOS DE NO INCLUSION

- EXPEDIENTES DE PACIENTES CON SOSPECHA CLINICA DE ATRESIA TRICUSPIDEA, PERO SIN CORROBORACION HEMODINAMICA.

6- CRITERIOS DE EXCLUSION

- IMPOSIBILIDAD PARA OBTENER EL EXAMEN CLINICO REQUERIDO PARA EL ESTUDIO.

VI. METODOLOGIA

UNA VEZ DETERMINADO EL GRUPO DE PACIENTES, SE REVISARA LA INCIDENCIA DE LA ATRESIA TRICUSPIDEA EN EL HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO LA RAZA, RECLASIFICANDO LOS CASOS EN BASE A LOS CRITERIOS ACTUALES DE MORFOLOGIA, RADIOLOGIA Y HEMODINAMIA, OBSERVANDO EL RESULTADO DE LA TERAPEUTICA EMPLEADA EN ESTA UNIDAD.

VII. ASPECTOS ETICOS

LOS DATOS OBTENIDOS SERAN UTILIZADOS EN FORMA CONFIDENCIAL. ASI COMO NO SE INICIARA EL ESTUDIO HASTA NO CONTAR CON LA APROBACION DEL COMITE DE INVESTIGACION.

VIII. METODO ESTADISTICO

SE CALCULARA LA PROPORCION Y PORCENTAJE DE CADA EVENTO, MOSTRANDO LOS RESULTADOS EN CUADROS Y GRAFICAS.

IX. RESULTADOS

Durante 7 años (octubre de 1983 a octubre de 1990), fueron cateterizados en el Hospital General del Centro Médico La Raza, un total de 2 270 pacientes en edad pediátrica, portadores de cardiopatías congénitas. En 75 de ellos, el diagnóstico de AT se confirmó, correspondiendo así al 3.3 % de todas las cardiopatías congénitas diagnosticadas mediante angiocardiografía.

El rango de edad varió de 6 días a 18 años, con un promedio de edad de 2.5 años (30.3 meses). La Tabla II ilustra los porcentajes de edades en el momento del diagnóstico. Cabe señalar que los niños de 0 a 18 años (n=8, 8 % del total), se diagnosticaron y manejaron inicialmente en otras unidades hospitalarias, siendo captados en nuestro hospital en las edades especificadas para continuar su tratamiento.

No hubo diferencia significativa en el sexo de la población estudiada, siendo 38 de sexo femenino (50.6 %) y 37 del sexo masculino (49.4%).

La forma de presentación de la cardiopatía fué cianosis en el 75 % de los pacientes. En el 25 % se identificó insuficiencia cardíaca congestiva. El análisis de la presentación clínica de la AT con el tipo anatómico de la cardiopatía halló una estrecha correlación entre la cianosis y los tipos IA, IB, y IIA; en tanto, la insuficiencia cardíaca era hallazgo común en el tipo IC.

A la exploración física, el dato clínico más constante lo fué un soplo sistólico paraesternal izquierdo (88 %), auscultado en el tercer y cuarto espacios intercostales. En el restante 12 % se describió un soplo continuo en el foco pulmonar y precordio izquierdo.

Radiológicamente hubo cardiomegalia en todos los casos, con flujo pulmonar variable y dependiente del tipo anatómico de AT. En el electrocardiograma, el hallazgo más frecuente fué la desviación del eje eléctrico instantáneo del corazón hacia la izquierda, con trazos sugestivos de crecimiento ventricular izquierdo. El ritmo de base en todos los casos fué sinusal.

Los pacientes fueron agrupados de acuerdo a la clasificación de Rosenthal (19), basándose en las características anatómicas delimitadas por el estudio hemodinámico, tal como se muestra en la Tabla III. Se observa una mayor incidencia de los tipos anatómicos con una relación normal de las grandes arterias (97.5%), específicamente 32 (42.6%) clasificados como IB; 26 (34.6%) como IA, y 15 (20%) tipo IC. Existiendo vasos en transposición, la incidencia fué marcadamente menor (2.5%), sin encontrarse casos con tipo anatómico IIB.

Con respecto a su manejo, se optó por el tratamiento exclusivamente médico en 20 de los pacientes (27%). La terapia médica se constituyó primordialmente por digoxina y furosemide, ante la imposibilidad de realizar procedimientos quirúrgicos, ya fuera por anatomía desfavorable o existencia de hipertensión arterial pulmonar con severidad que contraindicara la cirugía.

Los restantes 55 pacientes (73%) se sometieron a 64 intervenciones, mismas que se desglosan en la Tabla IV. Nueve de ellos (16%), inicialmente recibieron fistulización sistémico-pulmonar, para posteriormente someterse a la operación de Fontan. La mayoría de las cirugías efectuadas consistieron en fístulas sistémico-pulmonares, en total 49 (76.5%), que en una buena proporción fueron del tipo de Blalock-Taussing (85.7% de las fístulas realizadas). Cronológicamente, las fístulas de Pott y Waterstone se emplearon en los primeros pacientes, prefiriéndose en los últimos años a la de Blalock-Taussing. La operación de Fontan sólo se llevó a cabo en un paciente que no había sido fistulizado previamente. El bandaaje de la arteria pulmonar se realizó en 2 pacientes portadores de AT tipo IC. El procedimiento de Rashkind y la valvuloplastia pulmonar se indicaron en pacientes con tipo IB.

Fallecieron 42 de los 75 pacientes estudiados, obteniendo así una mortalidad global del 56 % (33 sobrevivientes; 44 %). Sin embargo, existieron diferencias significativas en la mortalidad observada de acuerdo al tratamiento empleado. Si consideramos únicamente al grupo tratado farmacológicamente (20 pacientes), encontramos 14 decesos,

lo que señala una mortalidad del 70 %. El subgrupo de pacientes intervenidos quirúrgicamente obtuvo una mortalidad menor (51 %). Ahora bien, entre los pacientes operados de Fontan sólo se observó una fatalidad, limitándose la mortalidad a un 10 % (10 pacientes).

Las complicaciones encontradas se derivaron principalmente de las muertes en el transoperatorio, siendo 4 en total (5.3 %), tres de las cuales acaecieron durante la fistulización sistémico-pulmonar (4 %) y una (1.3 %) en la operación de Fontan. Al realizarse el cateterismo cardiaco, otros dos pacientes murieron (2.6 %). El resto de las muertes obedecieron a la historia natural de la enfermedad.

X. D I S C U S I O N

El abordaje inicial del análisis del tema se centra en la incidencia de la AT en el Hospital General del Centro Médico La Raza. Siendo del 3.3 % no difiere notablemente de la reportada para otros hospitales de concentración con servicio de Cardiología Pediátrica; ello considerado sobre el total de cardiopatías congénitas corroboradas por estudio hemodinámico en dichas unidades. De hecho, autores como Rosado (8) y De Rubens (7), en estudios realizados en nuestro país, estimaron una incidencia cercana al 3 %. Sólo quedaría por evaluar aquellos casos no diagnosticados, que siguen la historia natural de la enfermedad y fallecen antes de ser identificados y tratados. Asimismo, la incidencia hallada es la observada mundialmente para la entidad (6, 9).

El diagnóstico de la enfermedad se realizó habitualmente entre el nacimiento y el año de edad (58.6 %). Lo anterior es consecuencia de que la AT es rápidamente identificada por la existencia de cianosis (es cardiopatía cianógena) o insuficiencia cardíaca que obligan la valoración por el facultativo. El hecho de que la mayoría de los niños tengan como dato de presentación a la cianosis (75 %), se deriva de la mayor frecuencia encontrada en los tipos anatómicos IA y IB de AT (77.2 %), que se caracterizan por tener un flujo pulmonar disminuido y consecuente desaturación sistémica (3). Por lo contrario, la insuficiencia cardíaca es común en los pacientes con AT y comunicaciones interventriculares grandes sin estenosis pulmonar. Esto sucede en los tipos anatómicos IC y IIC, que en el presente estudio alcanzaron una incidencia del 21.3 %. A la vez, se halló a la insuficiencia cardíaca como síntoma de presentación en el 25 %, lo que evidencia una adecuada correlación. La hipertensión arterial pulmonar secundaria es el origen del síndrome. (10, 15)

La exploración física regularmente auscultó un soplo sistólico paraesternal izquierdo (88 %), que por su localización debe corresponder al defecto septal interventricular, cuya amplitud determina el comportamiento hemodinámico de la cardiopatía. La apreciación de un soplo

continuo (12 %) no es rara en los pacientes con AT, principalmente en los que tienen obstrucciones al tracto de salida del ventrículo derecho, o comunicaciones interventriculares restrictivas. Entonces, el soplo es la expresión de una circulación bronquial aumentada o de un conducto arterioso persistente, que permiten el cortocircuito que logra un incremento en la saturación periférica (6, 11).

La clasificación empleada en la actualidad (19) para definir los tipos anatómicos de AT, ubicó a la gran mayoría de los pacientes del presente estudio, en aquellos que tienen una relación normal de las grandes arterias (97.5 %). Los casos con dextrotransposición de grandes arterias fueron relativamente raros (2.5 %); en tanto que no encontramos alguno con AT tipo III (levotransposición de grandes vasos). Hasta la fecha, todos los estudios han hallado una mayor proporción de pacientes con AT y relación normal de grandes arterias (tipo I), en relación a los portadores de la misma entidad y dextro o levo transposición de grandes vasos (3, 18, 19). A la vez, los mismos estudios señalan un franco predominio en la frecuencia del tipo IB; excepción hecha de Rosado (8), autor que encontró mayor incidencia del tipo IC. Así, los resultados obtenidos en nuestra población, se ajustan a lo reportado por la literatura mundial.

No se conoce en la actualidad alguna determinante genética que explique lo anteriormente expuesto. El desarrollo embriológico lógico y natural resulta una explicación por demás satisfactoria. (1, 2)

La mortalidad encontrada en los pacientes del presente estudio alcanzó una cifra global del 56 %. Las grandes series de los hospitales de los Estados Unidos tienen una mortalidad que oscila entre el 35 y 43 %. De tal manera, existe un número mayor de fallecimientos en nuestro hospital, si se le compara con el promedio norteamericano.

De cualquier forma, es evidente la mayor mortalidad de los pacientes que sólo reciben manejo médico (70 %), en relación a quienes recibieron tratamiento quirúrgico (51 %). No obstante, el subgrupo que se sometió a la operación de Fontan, redujo de manera muy clara, logrando una

sobrevivencia del 90 %, su tasa de mortalidad (10 %).

Se podría suponer que la fistulización sistémico-pulmonar no ofrece entonces una opción terapéutica de valor. Sin embargo, el papel de tal intervención es meramente paliativo, al permitir un incremento limitado en el flujo sanguíneo del circuito vascular pulmonar. Además, no es infrecuente la oclusión de las fistulas colocadas, produciéndose así condiciones clínicas de extrema gravedad, que motivan reintervenciones de urgencia (3, 16).

El abandono observado en la práctica de las fistulas de Pott y Waterstone, se deriva de las complicaciones observadas con su empleo. Ambas técnicas de fistulización implican la conexión de la circulación sistémica a nivel de la aorta, con la arteria pulmonar, dando lugar a un hiperflujo que condiciona el desarrollo posterior de hipertensión arterial del circuito menor, que finalmente provoca enfermedad vascular pulmonar. La anastomosis de la arteria subclavia izquierda a la rama izquierda de la pulmonar evita lo descrito, siendo ésta la técnica utilizada en la fistula de Blalock-Taussing (16, 17, 27).

Evidentemente, la operación de Fontan ofrece las mejores perspectivas en sobrevivencia (90 %). La razón que limita su aplicación en todos los pacientes radica en la selectividad de sus indicaciones. Para considerar a un paciente como candidato ideal a la operación de Fontan, debe tener resistencia vascular pulmonar normal y presión media de la arteria pulmonar menor de 20 mmHg, así como edad mayor de 4 años y anatomía favorable de la arteria pulmonar y sus ramas.(9)

Existen otros factores que inciden en la alta mortalidad observada en la población. En México, por las condiciones socio-económicas y culturales prevalentes, se retrasa substancialmente el momento del diagnóstico de la enfermedad, o se rechaza la opción terapéutica ofrecida; esto permite el establecimiento de la enfermedad vascular pulmonar y la inoperabilidad subsecuente. Por otro lado, hay limitaciones en los recursos técnicos y en la experiencia del equipo quirúrgico.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Observamos una evolución positiva en el diagnóstico y tratamiento de la AT, a la vez que contemplamos la realidad existente de la cardiopatía en nuestro medio. La experiencia adquirida en los últimos 7 años seguramente logrará un mayor éxito terapéutico en el futuro.

Finalmente, hay que resaltar la baja incidencia de complicaciones (7.9 %), que se derivan de los métodos de diagnóstico y tratamiento actuales. La gran mayoría de los pacientes sigue la historia natural de la enfermedad.

XI. CONCLUSIONES

- La incidencia de la atresia tricuspídea en el Hospital General del Centro Médico La Raza es del 3.3 %, considerando todas las cardiopatías congénitas corroboradas con estudio hemodinámico.

- Tal incidencia es similar a la reportada por otros estudios realizados en hospitales de concentración con servicio de Cardiología Pediátrica, tanto a nivel nacional como en el extranjero.

- El empleo de la clasificación descrita por Rosenthal (19), facilita la agrupación de los pacientes de acuerdo a hallazgos angiográficos bien definidos, que se correlacionan adecuadamente con el perfil hemodinámico, los hallazgos radiológicos del flujo pulmonar y los aspectos patológicos. A su vez, la clasificación tiene una utilidad terapéutica, al sugerir el tratamiento conforme al subtipo.

- La forma más común de atresia tricuspídea en el Hospital General del Centro Médico La Raza, es la que tiene comunicación interventricular restrictiva y estenosis pulmonar, con vasos normalmente relacionados. Dicha forma, es la más frecuentemente reportada en los estudios internacionales.

- El tratamiento, en la mayoría de los casos, se limita a intervenciones paliativas cuyo objetivo es lograr un incremento en el flujo pulmonar efectivo (habitualmente fistulas sistémico-pulmonares). La operación de Fontan, aunque no totalmente correctiva, es la opción quirúrgica que obtiene los mejores resultados. Sin embargo, sus indicaciones son precisas y no puede ser aplicada a todos los pacientes.

- La mortalidad global de la población estudiada fué del 55 %. El tratamiento médico tiene elevada mortalidad (70 %). Los pacientes manejados con cirugía, disminuyen su mortalidad al 51 %. La operación de Fontan logra un 10 % de mortalidad.

- Las complicaciones derivadas de los métodos de diagnóstico y tratamiento son raras, por lo que los fallecimientos obedecen a la historia natural de la enfermedad.

A N E X O S

T A B L A I

CLASIFICACIÓN DE LA ATRESIA TRICUSPIDEA

TIPO I GRANDES ARTERIAS NORMALMENTE RELACIONADAS:

- IA. NO CIV; ATRESIA PULMONAR
- IB. CIV RESTRICTIVA; ESTENOSIS PULMONAR
- IC. CIV GRANDE; SIN ESTENOSIS PULMONAR

TIPO II DEXTROTRANSPOSICION DE GRANDES ARTERIAS

- IIA. CIV; ATRESIA PULMONAR
- IIB. CIV; ESTENOSIS PULMONAR
- IIC. CIV; SIN ESTENOSIS PULMONAR

TIPOIII LEVOTRANSPOSICION DE GRANDES ARTERIAS

Tomado de: Rosenthal A. Tricuspid Atresia. En: Moss Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 3rd Ed, William and Wilkins, 1983
277.

T A B L A II

E D A D E S		
	N=	%
RECIENTE NACIDOS (6-30 DIAS DE VIDA)	15	20.0
LACTANTES (1 MES-12 MESES DE VIDA)	29	38.6
1 AÑO	4	5.3
2 AÑOS	4	5.3
3 AÑOS	3	4.0
4 AÑOS	1	1.3
5 AÑOS	5	6.6
6 AÑOS	5	6.6
7 AÑOS	2	2.6
8 AÑOS	1	1.3
9 AÑOS	3	4.0
10 AÑOS	1	1.3
11-15 AÑOS	0	0.0
16 AÑOS	1	1.3
17 AÑOS	0	0.0
18 AÑOS	1	1.3
	T=75	99.7

T A B L A III

CLASIFICACION DE LOS PACIENTES		
TIPO ANATOMICO	N=	%
I GRANDES ARTERIAS NORMALMENTE RELACIONADAS		
- IA. SIN CIV; ATRESIA PULMONAR	26	34.6
- IB. CIV RESTRICTIVA; ESTENOSIS PULMONAR	32	42.6
- IC. CIV GRANDE; SIN ESTENOSIS PULMONAR	15	20.0
II DEXTROTRANSPOSICION DE GRANDES ARTERIAS		
- IIA. CIV; ATRESIA PULMONAR	1	1.3
- IIB. CIV; ESTENOSIS PULMONAR	0	0.0
- IIC. CIV; SIN ESTENOSIS PULMONAR	1	1.3
	T-75	99.8

T A B L A IV

INTERVENCIONES QUIRURGICAS		
TIPO DE OPERACION	N=	%
FISTULAS SISTEMICO-PULMONARES		
- BLALOCK-TAUSSING	42	65.6
- WATERSTONE	5	7.8
- BLALOCK-TAUSSING MODIFICADA	1	1.5
- POTT	1	1.5
BANDING	2	3.1
PROCEDIMIENTO DE RASHKIND	2	3.1
VALVULOPLASTIA PULMONAR	1	1.5
OPERACION DE FONTAN	10	15.6
	T=64	99.7

XXI. B I B L I O G R A F I A

1. Anderson R, Wilkinson J. Atresia of the right atrioventricular orifice. *Br Heart J* 1977;39:414-20.
2. Guller B, Titus J. Morphological studies in tricuspid atresia. *Circulation* 1968;38:977-86.
3. De Bruix JL, Zanini L. Tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1963;46:440-6.
4. Rao PS. A unified classification for tricuspid atresia. *Am Heart J* - 1980;99:799-803.
5. Künhe M. Über zwei fälle kongenitaler atresie des ostium venosum dextrum. *Jahrb Kinderheilkd* 1906;63:235-49.
6. Rao PS. Tricuspid atresia. Mount Kisco, New York, Futura Publishing Co, 1982:13-24.
7. De Rubens J, Castellano C, Attié F. Atresia tricuspidæa con atresia pulmonar. *Arch Inst Cardiol Mex* 1989;59:139-43.
8. Rosedo BA, Santamaría H. Atresia tricuspidæa, curso clínico en 120 niños. *Arch Inst Cardiol Mex* 1987;57:375-81.
9. Hung-Tam C, Lighthfoot N. Course of tricuspid atresia in the Fontan era. *Am J Cardiol* 1989;63:589-93.
10. Warnes CA, Somerville J. Tricuspid atresia in adolescents and adults: current state and late complications. *Br Heart J* 1986; 56:535-43.
11. Gupta SR, Gunta SK. Tricuspid atresia: angiographic and hemodynamic profile of 26 cases. *Indian Pediatr* 1988;25:827-32.
12. Boucek NM, Sturtevant JE, Jaffe B. Angiocardiographic evaluation of right ventricular size and morphology in tricuspid atresia. *Cath Cardiovasc Diag* 1989;17:152-7.
13. Graham TP, Jarmakani JM. Right ventricular volume determinations in children. *Circulation* 1973;47:144-53.
14. Battistesa SA, Anderson R. The arterial supply to the right atrium and the sinus node in classic tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:816-22
15. De Vivie R, Van Praagh S, Bein G. Transposition of the great arteries with straddling tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:205-13.
16. Hallman GL, Cooley DA, Gutgesell HP. Surgical treatment of congenital heart disease. 3er Ed, Lea and Febiger, Philadelphia 1987: 198-202.

17. Cleveland DC, Kirklín JK. Surgical treatment of tricuspid atresia. *Ann Thorac Surg* 1984;38:447-55.
18. Tandon R, Edwards JE. Tricuspid atresia. A re-evaluation and classification. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974;67:530-42.
19. Rosenthal A, Dick M. Tricuspid atresia. Moss heart disease in infants, children, and adolescents. 3rd Ed, Williams and Wilkins, Baltimore, 1993:271-23.
20. Nakazawa M, Nakanishi T. Dynamics of right heart flow in patients after Fontan procedure. *Circulation* 1984;69:306-12.
21. Fishbein CA, Rosenthal A, Fisher EG. Risk factors for brain abscess in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1974;34:97-102.
22. Dick M, Fyler DC. Tricuspid atresia. Clinical course in 101 patients. *Am J Cardiol* 1975;36:327-37.
23. Otten-Kamp J, Arnold GC. Anomalies of the mitral valve and of the left ventricular architecture in tricuspid valve atresia. *Am J Cardiol* 1989;63:880-1.
24. Kern LS, O'Brien P. The Fontan procedure. *Heart Lung* 1985;14:457-67.
25. Agarwal KC, Ali-Khan MA. Pulmonary and subclavian steal phenomenon following modified Blalock-Taussig shunt. *Am Heart J* 1984;108:1567-70.
26. Bowman FO. Psychological approach to surgery for atresia tricuspid. *Circulation* 1978;59(suppl 1):123 S.
27. Zellers MT, Driscoll DJ, Humes RA. Glenn shunt: effect on pleural - drainage after modified Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:725-9.
28. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-8.
29. Girod D, Fontan F. Long-term results after the Fontan operation for tricuspid atresia. *Circulation* 1973;47:444-53.
30. De Vivie E, Ruschewski W. Fontan procedures: indication and clinical results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;29:348-54.
31. Fontan F, Deville C. Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;85:647-60.
32. Lask H, Milliken JC. Experience with the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:839-51.

33. Freixa E, Castells E. Resultados de la anastomosis auriculopulmonar (Fontan modificado) en el tratamiento de la atresia tricuspidea y corazón univentricular. Rev Esp Cardiol 1987;40:333-36.
34. Case CH, Guillette P. Problems with permanent atrial pacing in the Fontan patient. PACE 1989;12:92-6.
35. Tazelaar HD, Moore W. Ventricular inversion and tricuspid atresia: long survival without surgical treatment. Pediatr Cardiol 1986; 6:187-91.