



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

2137  
2ej

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ

114

ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM

INTEGRO DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO



**E S** SUBDIRECCION DE ENSEÑANZA **S**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

**PEDIATRIA MEDICA**

**P R E S E N T A**

**DRA. BLANCA ALICIA HORNEDO ANDRADE**



ASESORES DE TESIS

DR. ALFREDO VIZCAINO ALARCON

DR. LORENZO REYES DE LA CRUZ

267385

MEXICO, D. F.

FEBRERO 1998

**TESIS CON FALLA DE ORICEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

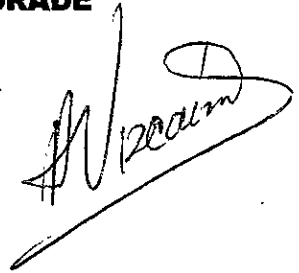
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

**ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTEGRO  
DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO**

**DRA. BLANCA ALICIA HORNEDO ANDRADE**

**DR. ALFREDO VIZCAINO ALARCON  
DR. LORENZO REYES DE LA CRUZ**



SUBDIRECCION DE  
ENSEÑANZA

1998

Dedico este trabajo a:

A mi esposo, Pedro, por su amor y comprensión durante esta difícil, pero hermosa etapa.

A mis padres, Alicia y Joaquín y, a mis hermanos Gina, Joaquín y Luis Arturo por su apoyo y cariño.

A todos los niños, porque a ellos decidí dedicar mi carrera, muy especialmente a los niños del Hospital Infantil de México, ya que fue a través de su sufrimiento que logré adquirir los conocimientos obtenidos.

A mis asesores: Dr. Alfredo Vizcaino A. y Dr. Lorenzo Reyes que, sin sus enseñanzas y ayuda no hubiera sido posible la realización de este trabajo.

## INDICE.

TEMA	PAGINA
ANTECEDENTES.....	1
JUSTIFICACION.....	15
OBJETIVO.....	17
METODOLOGIA.....	18
RESULTADOS.....	20
DISCUSION.....	33
CONCLUSIONES.....	42
BIBLIOGRAFIA.....	44
ANEXOS.....	48

## ANTECEDENTES:

La atresia pulmonar con séptum ventricular íntegro (AP-SI) es una forma relativamente poco común de cardiopatía congénita <sup>(1)</sup>, constituye aproximadamente el 1 al 3% de todos los defectos cardíacos congénitos <sup>(2)</sup>. El pronóstico para estos pacientes es muy pobre. Se han propuesto estrategias quirúrgicas de acuerdo a la morfología del ventrículo derecho (V.D), tamaño de la válvula tricúspide (V.T) y la presencia o no de conexiones ventriculo-coronarias, pero hasta ahora con poco efecto en la supervivencia <sup>(3,4)</sup>; aunque el pronóstico de la AP-SI ha mejorado en las dos últimas décadas. Antes de 1967, los pacientes con esta anomalía congénita tenían resultados fatales, pero estudios recientes han reportado que la mortalidad quirúrgica continua siendo elevada, variando entre 5 y 40%; la mortalidad perioperatoria es del 34% y la mortalidad tardía es del 31% <sup>(3,4,5)</sup>. La mejoría de la supervivencia está parcialmente relacionada a la introducción de la infusión de prostaglandinas para mantener la circulación pulmonar dependiente del conducto arterioso. Otra contribución mayor es una mejor comprensión de la morfología del V.D. siendo de utilidad en la selección de la estrategia de manejo. Es generalmente aceptado dar prioridad a establecer una adecuada continuidad entre el VD y el tronco de la arteria pulmonar, con la finalidad de favorecer el crecimiento del ventrículo para que pueda soportar la circulación pulmonar en un momento dado.<sup>(6)</sup>

Esta descompresión del VD (DVD) hipertenso puede promover el crecimiento de esta cavidad hipoplásica. A través de los años, los avances en la tecnología han modificado el tratamiento, y por

consiguiente, mejorado el pronóstico para este grupo de pacientes. La elevada resolución de la ecocardiografía es usada por varios centros como el método diagnóstico más importante, ya que a través de este método conocemos con exactitud la anatomía del VD <sup>(6)</sup>.

En esta cardiopatía es notoria la gran diversidad morfológica, la cual está caracterizada por una amplia variedad del tamaño del VD, así como la frecuente asociación de alteraciones en la circulación coronaria <sup>(1)</sup>.

Al nacimiento, los pacientes con AP-SI tienen varios grados de hipoplasia del VD y de la VT, así como disfunción sistólica y/o diastólica. Varios autores han afirmado que el tamaño y la morfología del VD ayudan a predecir si el ventrículo crecerá y sugieren que la anatomía del VD del recién nacido puede predecir la subsecuente función del corazón derecho <sup>(2,7)</sup>. Por lo tanto, las mediciones preoperatorias del VD y del ventrículo izquierdo (VI) hipoplásicos pueden predecir qué pacientes con AP-SI tienen VD capaces de crecer a un tamaño normal y así poder beneficiarse con una DVD temprana. Varios estudios concluyen que en los pacientes con hipoplasia importante de VD y VI son incapaces de tener un crecimiento normal con preservación a largo plazo de su <sup>(7)</sup>. Escasos estudios han demostrado crecimiento normal del VD severamente hipoplásico en algunos pacientes después de la DVD <sup>(7,8)</sup>.

Las dos determinantes importantes en los resultados quirúrgicos de los pacientes con AP-SI son el tamaño y la morfología del VD <sup>(2,5)</sup>. La cavidad del VD es pequeña en el 90% de los casos. Se han hecho intentos por medir la cavidad con la técnica de Simpson, sin embargo, a diferencia del VI, el VD no se presta fácilmente como modelo geométrico que se pueda basar en cálculos y ecuaciones de volumen, así que los cálculos están sujetos a varios errores intrínsecos <sup>(2)</sup>.

La clasificación del VD descrita por Goor y Lillehei y posteriormente modificada por Bull y cols. describe al VD como uniparita, bipartita y tripartita, en base a la presencia o ausencia de la porción de entrada, porción trabeculada y porción de salida <sup>(2,4,8)</sup>. Varios estudios han demostrado que el VD tripartita puede tener un tamaño adecuado capaz de soportar a la circulación pulmonar independientemente <sup>(5)</sup>. La forma más frecuente de VD es la tripartita, encontrándose en el 93.9% de pacientes con AP-SI <sup>(7)</sup>.

El tamaño de la cavidad del VD se estima en cada paciente basándose en la información obtenida por ecocardiografía, angiografía y/o cirugía. Se considera normal cuando el tamaño de la cavidad es de 0, e hipoplasia extrema -5, grados intermedios de hipoplasia entre -1 a -4. Un esquema similar se utiliza para el aumento de tamaño de la cavidad, siendo +5 indicativo de aumento extremo. Hanley y col. demostraron en su estudio multi-institucional que el 90% de los pacientes tenían un VD pequeño, hipoplasia moderada en el 29% e hipoplasia severa en el 54% de los casos <sup>(9)</sup>.



Las conexiones ventriculo-coronarias son clínicamente importantes y recientemente han recibido atención como determinantes en el manejo quirúrgico, siendo de gran significancia pronóstica. Estas conexiones se observan en la mitad de los pacientes con AP-SI, pero particularmente en aquellos pacientes con hipoplasia profunda del VD y pueden estar asociadas con obstrucción o interrupción de los vasos coronarios, resultando la llamada circulación coronaria dependiente del VD y contribuir a la isquemia del miocardio <sup>(4,10)</sup>. El movimiento de la pared ventricular puede aportar importante información y ayudar en el seguimiento y manejo de la AP-SI ya que la mayoría de las muertes están relacionadas a isquemia miocárdica severa o infarto <sup>(10)</sup>.

En un estudio realizado de 1983 a 1991 en 61 recién nacidos con AP-SI, en 14 encontraron conexiones ventriculo-coronarias, 11 de los cuales tenían anomalías coronarias incluyendo interrupción o estenosis importante. Todos los pacientes con conexiones ventriculo-coronarias tuvieron hipoplasia importante de la VT <sup>(10)</sup>. En otra revisión realizada en 82 neonatos con diagnóstico de AP-SI, encontraron fístulas ventriculo-coronarias en el 32% <sup>(4)</sup> y, otros como Hanley y cols. Han encontrado una incidencia del 45% <sup>(9)</sup>. Un hallazgo importante del VD es la naturaleza de la atresia valvular o muscular. En la atresia valvular pura el infundíbulo está bien formado, lo cual es un hallazgo fácilmente reconocible por ecocardiografía <sup>(2)</sup>; considerándose como infundíbulo adecuado cuando es mayor de 0.32 cm <sup>(5)</sup>. En la atresia muscular el infundíbulo está ausente o pobremente formado <sup>(2)</sup>.

El diámetro de la VT es un indicador confiable del tamaño del VD, por tratarse de una estructura toscamente circular, permite realizar una medida exacta. El diámetro tricuspídeo puede medirse ecocardiográfica o angiográficamente y compararse con diámetros normales, utilizando los datos publicados por Rowlatt y col. a través del valor Z <sup>(19)</sup> (ver anexos).

$$\text{VALOR Z} = \frac{(\text{Diámetro medido} - \text{Diámetro medio normal})}{\text{Derivación estándar del diám. medio normal.}}$$

En base a la superficie corporal se realizó un normograma para medir el valor Z de la válvula tricúspide a partir del diámetro medido en el ecocardiograma <sup>(2,9,10)</sup>. Se ha reportado que el valor Z de la VT es de -2 en el 52% y de -4 en el 26% de los casos. La VT fue incompetente (grado 4-5) sólo en el 27% de los casos. La VT es más pequeña de lo normal en el 75% de los casos, aunque no hay diferencia importante entre pacientes con atresia muscular contra valvular <sup>(9)</sup>.

Se define como circulación coronaria dependiente de VD (CCDVD) cuando la mayor parte del VI está suplida por el VD a través de fistulas coronarias y, por lo tanto, hay un elevado riesgo de infarto si la presión del VD disminuye o si el VD es excluido de la circulación coronaria <sup>(7,9)</sup>. La fistula de la arteria coronaria a VD con estenosis u

oclusión de la arteria coronaria proximal se presenta en el 30 a 60% de los casos <sup>(9)</sup>.

Histopatológicamente hay un grado variable de anomalías estructurales intra y extramurales de las arterias coronarias en pacientes que mueren antes de una semana de edad. La mayoría de pacientes tienen reemplazo fibroso del miocardio en asociación con displasia coronaria <sup>(2)</sup>, estos cambios se presentan probablemente en la etapa prenatal <sup>(2,10)</sup>. En los pacientes que no muestran un infundíbulo bien formado, la atresia se desarrolla en la vida fetal con un aumento en la incidencia de comunicaciones sinusoidales entre el VD y la circulación coronaria, comparado con pacientes que tienen el infundíbulo bien formado. <sup>(2)</sup> El patrón de capilares es anormal en pacientes con AP-SI comparado con corazones normales; el daño de los capilares es siempre precedido por el daño de los miocitos, por lo que se presume que en el miocardio patológico la distribución de capilares es determinada por la distribución de los miocitos. La distribución capilar es más desordenada en corazones con mal pronóstico después de la cirugía, es decir, en corazones con una seria patología del VD y de la circulación coronaria. La información de la oxigenación tisular en relación al patrón de distribución capilar, al igual que la regeneración o restauración del lecho capilar después de la DVD puede ayudar a predecir si el VD tiene posibilidades de aumentar de tamaño y llegar a una función normal <sup>(11)</sup>.

El VD suprasistémico puede proporcionar una fracción substancial del flujo sanguíneo miocárdico en presencia de fistulas con o sin estenosis coronaria, por lo tanto, los procedimientos quirúrgicos que resulten en DVD pueden comprometer potencialmente la perfusión de varias porciones del miocardio <sup>(4)</sup>.

Los mecanismos potenciales para obtener resultados adversos después de la DVD pueden depender de la anatomía coronaria, la cual puede conducir a las siguientes situaciones::

- 1) En pacientes con fistulas coronarias a VD sin estenosis coronaria la DVD resulta en un fenómeno de VD "robado", es decir, fuga de la aorta al VD durante la diástole.
- 2) En pacientes con fistulas ventriculo-coronarias con estenosis coronaria, la DVD puede llegar a un VD "robado" si la estenosis es distal a las fistulas y/o isquemia si la estenosis es proximal.
- 3) Pacientes con fistulas ventriculo-coronarias con oclusión coronaria o atresia proximal a la inserción de la fistula, la DVD puede resultar en aislamiento coronario e infarto del miocardio <sup>(4)</sup>.

En la revisión del Children's Hospital de Boston de 82 pacientes, a 23 se les realizó DVD, en 16 fué satisfactoria; de éstos, 7 tenían fistulas sin estenosis coronaria, los 7 sobrevivieron, por lo tanto, aunque las fistulas sin asociación a estenosis de la arteria coronaria pueden teóricamente guiar a una fuga coronaria al VD pequeño, su presencia no impide una DVD satisfactoria. La DVD puede

contraindicarse en presencia de estenosis y/u oclusión del sistema coronario derecho e izquierdo <sup>(4)</sup>.

La muerte después de la DVD parece depender de la cantidad de miocardio ventricular en riesgo de isquemia (si el VD es descomprimido) distal a la estenosis y/u oclusión de la arteria coronaria especialmente cuando el compromiso de ambas coronarias interfiere con la colateralización efectiva. Es muy importante, en presencia de fistula arterio-coronaria al VD, definir adecuadamente la anatomía coronaria por angiografía en el periodo neonatal antes de la DVD <sup>(1,4)</sup>.

En la etapa temprana de la vida se requiere alguna forma de tratamiento inicial porque el 50% de los recién nacidos no tratados mueren en los primeros 12 meses de vida. El manejo inicial consiste en infusión de prostaglandinas E-1 y septostomía atrial con globo si el defecto septal atrial es restrictivo <sup>(2,8)</sup>.

El manejo de la AP-SI es controversial, esto debido en parte al amplio espectro morfológico de la malformación, en parte al gran número de opciones de tratamiento y, en parte a las diferencias entre los resultados quirúrgicos reportados <sup>(12)</sup>.

El tratamiento paliativo inicial debe ser casi siempre quirúrgico. Los resultados de dilatación de la válvula pulmonar asistida con radiofrecuencia no han sido satisfactorios. Es importante identificar lo más tempranamente posible a los pacientes que pueden ser candidatos

a reparación biventricular definitiva contra aquellos a quienes se realice eventualmente cirugía de Fontan, esto puede establecerse por ecocardiografía sin ser necesario el cateterismo en esta fase <sup>(2)</sup>.

El tratamiento inicial se considera óptimo si se obtuvo con:

- 1) Baja prevalencia de muerte.
- 2) Elevada prevalencia de reparaciones bi-ventriculares.
- 3) Un pequeño número de intervenciones <sup>(9)</sup>.

Un paciente es considerado de tener una reparación uni-ventricular definitiva cuando se realizó una cirugía tipo Fontan completa. Se considera reparación bi-ventricular definitiva cuando cada ventrículo drena en su respectiva gran arteria y todos los corto-circuitos y defectos del séptum atrial han sido cerrados. Varios pacientes tienen estados intermedios de reparación, conocida como circulación mezclada <sup>(2,9)</sup>.

La primer reparación bi-ventricular satisfactoria para pacientes con AP-SI se reportó en 1971, mostrando como resultado una elevada mortalidad quirúrgica. Con mejoramiento en la técnica quirúrgica, protección miocárdica, clasificación del tamaño del VD y estadificación de la reparación con un procedimiento paliativo inicial ha disminuido la mortalidad en forma importante <sup>(13)</sup>.

Los pacientes con hipoplasia de leve a moderada deben ser considerados para reparación biventricular. Los pacientes con VD

hipoplásico que no crece después de la paliación no son candidatos a la reparación biventricular y se puede considerar el Fontan <sup>(13)</sup>. El objetivo primario de la reparación bi-ventricular es mejorar la oxigenación arterial sistémica y en cuanto sea posible establecer un flujo anterógrado, promoviendo el crecimiento del VD <sup>(13,14)</sup>. Se contraindica en resistencia vascular pulmonar elevada en el periodo preoperatorio. Un valor de resistencia vascular pulmonar mayor de 3U Wood/m<sup>2</sup> ó presión sistólica pulmonar mayor de 1/3 de la sistémica se considera prohibitivo <sup>(13)</sup>.

Cuando el VD hipoplásico es estructural y funcionalmente viable, la obstrucción del flujo de salida del VD es aliviada mediante una anastomosis cavo-pulmonar clásica (Glenn) que permite el cierre del defecto del séptum atrial y realizar la corrección bi-ventricular posteriormente. La anastomosis unilateral tipo Glenn ha sido considerada como parte de la operación correctiva cuando el VD es muy hipoplásico para propulsar efectivamente el retorno venoso sistémico. Sin embargo, la perfusión pulmonar desigual favorece el desarrollo de fistulas arterio-venosas pulmonares y fuga del sistema venoso pulmonar a la vena cava inferior, situación que se ha relacionado con la anastomosis de Glenn a largo plazo. La anastomosis cavo-pulmonar bi-direccional se ha considerado como libre de los efectos del Glenn clásico <sup>(14)</sup>.

La valvotomía pulmonar es teóricamente el procedimiento ideal, ya que favorece el flujo anterógrado del VD al árbol arterial pulmonar (2,9)

El parche transanular favorece un flujo no obstruido a través de la válvula pulmonar; cuando se usa solo puede resultar en falla aguda del VD que puede causar hipoxia por aumento del corto circuito de derecha a izquierda a través del defecto septal atrial. Es la intervención óptima en el recién nacido con valor Z de la VT de  $-1.5$  y  $-4$  cuando es usado concomitantemente con derivación sistémico-pulmonar. La CCDVD importante contraindica esta cirugía inicial ya que descomprime al VD y puede resultar en isquemia aguda del VI siendo indicación de derivación sistémico-pulmonar como procedimiento inicial (2,9). En la reparación uni-ventricular el tratamiento paliativo inicial consiste en derivación sistémico-pulmonar, la cual se realiza mediante una toracotomía izquierda, se liga el conducto arterioso y se coloca una derivación de politetrafluoroetileno entre la arteria subclavia izquierda y la arteria pulmonar media. Tiene la ventaja de que no es necesario realizar una incisión de la rama de la arteria pulmonar para la derivación y ésta es fácil de ocluir en cirugía subsecuente (2,9). Si es necesario se realiza una anastomosis cavo-pulmonar bi-direccional a edad temprana para favorecer el crecimiento de la arteria pulmonar y evitar la insuficiencia de la válvula atrio-ventricular (2,15). Este tipo de reparación se realiza cuando el paciente no es candidato a reparación biventricular completa para así proporcionar una parte de flujo sanguíneo pulmonar (15).



La anomalía de Ebstein se encuentra generalmente en pacientes con VD severamente hipoplásico y pared de VD muy hipertrofiada <sup>(2,17)</sup>. Se caracteriza por un severo desplazamiento hacia abajo de las valvas posterior y septal <sup>(17)</sup>. El desplazamiento de los componentes de la VT puede producir obstrucción de VD; se asocia a displasia de estructuras infundíbulo-ventriculares <sup>(2)</sup>. En las series de patología en el 10% de los casos se asocia la deformidad de Ebstein con AP-SI, complicando la anatomía y función del VD. Varios autores han sugerido que el tratamiento definitivo de esta anomalía sea de acuerdo al tamaño de la cavidad del VD, diámetro de VT y presencia de un VD tripartita <sup>(17)</sup>. En estos pacientes se niega la posibilidad de una reparación bi-ventricular y, son candidatos a procedimientos tipo Fontan <sup>(2)</sup>. Stelin y cols sugieren realizar una extirpación de la VT completa como uno de los pasos en la operación definitiva. Esta condición definitiva va a requerir en forma tardía de realización de una anastomosis arterial cavo-pulmonar bidireccional <sup>(17)</sup>.

Los factores de riesgo que se relacionan con mortalidad temprana son:

- 1) Bajo peso al nacimiento.
- 2) Circulación coronaria dependiente de VD.
- 3) Disminución del valor Z de la VT.
- 4) Disminución de la presión sistólica entre VD y VI
- 5) Presencia de sinusoides intramiocárdicos <sup>(9,10)</sup>.

La supervivencia al mes posterior de la primera intervención quirúrgica es del 81% al 94%, a 4 años es del 64 al 85%. La derivación sistémico-pulmonar es el procedimiento inicial más comúnmente realizado. De los pacientes con valvotomía pulmonar como procedimiento inicial, el 98% estaban vivos un mes después sin colocarse subsecuentemente parche transanular, a los 24 meses sólo el 60% continuaron vivos sin recibir el parche transanular <sup>(2,9)</sup>.

La falta de éxito en modificar la sombría historia natural del síndrome de VD hipoplásico es uno de los fracasos más evidentes de la cirugía y cardiología pediátrica. Los pacientes con AP-SI son todo un reto tanto para el cardiólogo como para el cirujano. Los neonatos con AP-SI tienen menos del 50% de posibilidades de sobrevivir en la edad adulta con corrección bi-ventricular. El cardiólogo está obligado a obtener todos los datos anatómicos y fisiológicos antes de iniciar un protocolo particular de manejo. Con esta finalidad se debe realizar un cateterismo cardiaco con angiografía y ecocardiografía en todos los neonatos con AP-SI. El ecocardiograma es más valorable ya que el papel del cateterismo cardiaco en el neonato está limitado a la demostración de la circulación coronaria <sup>(16)</sup>.

A través de los años, el mejoramiento de las técnicas quirúrgicas y de cuidados en las unidades de terapia intensiva han contribuido a mejorar la supervivencia de nuestros pacientes <sup>(5,18)</sup>. Nuevas ideas y moderna tecnología apoyan las estrategias de manejo. La elevada resolución de la ecocardiografía permite aclarar la definición de los tres

componentes del VD hipoplásico. Actualmente se utiliza el ecocardiograma para el diagnóstico definitivo y para enviar a los neonatos con VD tripartita directamente a valvotomía. Cuando la ecocardiografía revela un componente obliterado del ventrículo se realiza el cateterismo cardiaco para averiguar la morfología y excluir anomalías asociadas antes de realizar algún procedimiento quirúrgico. Cuando es posible se evita el cateterismo neonatal, sin embargo será necesario realizar el procedimiento de valvuloplastía con globo en la infancia temprana para aliviar cualquier estenosis valvular pulmonar residual. Un amplio manejo basado en la morfología del VD y en las dimensiones de su flujo de entrada y de salida mejora enormemente la supervivencia en neonatos con AP-SI. Los avances en investigaciones no invasivas y procedimientos de cateterismo terapéutico también han contribuido a mejorar el pronóstico de estos pacientes. La necesidad de una derivación sistémico-pulmonar después de la descompresión del ventrículo derecho es controversial<sup>(5)</sup>

## JUSTIFICACION:

La atresia pulmonar con séptum íntegro es una patología poco frecuente, según reportes de la literatura, sin embargo, en nuestra institución recibimos anualmente un promedio de 15 pacientes de nuevo ingreso, a quienes se les hace el diagnóstico de AP-SI principalmente por ecocardiografía. Varios estudios previos reportan de 20 a 30 pacientes en varios años. Hanley y cols, en su estudio multicéntrico en el cual participan 5 instituciones reportan un total de 171 neonatos en 4 años <sup>(9)</sup>. Por lo cual consideramos que por ser una sola institución manejamos un número considerable de pacientes con este diagnóstico.

La AP-SI es una patología que por su complejidad adquiere un interés especial. Los distintos grados de afectación observados en la VT, VD y circulación coronaria la convierten en una entidad de difícil manejo. Por lo tanto, el abordaje terapéutico y las implicaciones pronósticas dependen del grado de afectación de estas estructuras anatómicas. Los avances en su manejo han sido el reflejo de un entendimiento mejor de la patología sin ser todavía alentadores, ya que a pesar de las diferentes alternativas de tratamiento se asocia a una mortalidad elevada.

Con las técnicas actuales de ecocardiografía y angiografía se ha logrado definir con bastante exactitud la morfología del VD, circulación coronaria y válvula tricúspide. La medición exacta del valor Z del anillo

tricuspídeo es uno de los detalles anatómicos más importante que se investiga por los distintos grupos y, al que a la fecha se ha atribuido el valor más importante en el tratamiento y pronóstico de esta cardiopatía. Es nuestro interés conocer la importancia que tiene el realizar un diagnóstico exacto y tratamiento adecuado, así como evaluar la evolución y pronóstico de los pacientes con AP-SI.

El resultado de esta investigación revelará los datos estadísticos que serán de utilidad para determinar la incidencia de presentación de esta patología, conocer los detalles anatómicos encontrados en nuestra población y correlacionarlos con los reportes de la literatura.

## **OBJETIVO:**

**Conocer la forma de presentación, evolución clínica y los detalles anatómicos más relevantes en los pacientes con AP-SI, analizando en base a los resultados de qué forma influyen en la elección del abordaje terapéutico y su pronóstico.**

## **METODOLOGIA:**

**A) Tipo de estudio:** Observacional, retrospectivo, descriptivo y transversal.

**B) Población de estudio:** Pacientes del Hospital Infantil de México con diagnóstico de Atresia pulmonar con séptum íntegro.

**C) Criterios de inclusión:**

1.- Niños (as) de 0 a 15 años.

2.- Diagnóstico de certeza de AP-SI realizado a partir de enero de 1990 a marzo de 1996.

3.- Realización de estudio ecocardiográfico.

**D) Criterios de exclusión:**

1.- Niños con diagnóstico de AP-SI realizado antes de enero de 1990.

**E) Ubicación temporal:** En el periodo comprendido de enero de 1990 a marzo de 1996.

**F) Ubicación espacial:** Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

**G) Muestra:** Se revisarán todos los expedientes clínicos de pacientes que reúnan todos los criterios de inclusión

**H) Marco de muestreo:** El archivo clínico del Hospital Infantil de México y el archivo clínico del servicio de cardiología de dicha institución.

**I) Unidad de muestreo:** Expedientes clínicos.

**J) Variables de estudio:**

1.- Edad al diagnóstico :

2.- Edad al momento de la cirugía

3.- Peso al nacimiento

- 4.- Peso al momento del procedimiento quirúrgico inicial
- 5.- Diagnóstico de AP-SI:
  - a) Clínico: - Manifestaciones clínicas
    - Datos radiológicos
    - Datos electrocardiográficos
  - b) Morfológico:
    - Ecocardiograma
    - Cateterismo cardiaco
    - Cirugía y/o estudio postmortem.
- 6.- Presencia de conexiones ventrículo - coronarias y de sinusoides intramiocárdicos.
- 7.- Valor Z del anillo de la válvula tricúspide
- 8.- Tipo de cirugía y número.
- 9.- Complicaciones.
- 10.- Condiciones al egreso.



## RESULTADOS:

En este estudio se incluyeron a 80 pacientes con diagnóstico de Atresia pulmonar con séptum íntegro (AP-SI) que ingresaron al Hospital Infantil de México "Federico Gómez", en el periodo comprendido de enero de 1990 a marzo de 1996; se incluyó un caso de agenesia de valvas pulmonares por tratarse de un caso excepcional asociado a un ventrículo derecho muy hipoplásico. La distribución por sexos no mostró diferencias significativas, 41 del sexo masculino y 39 del sexo femenino (Gráfica I, ver anexos). La edad al momento del diagnóstico fue predominante en la etapa neonatal y en los primeros meses de vida, representando el 83.7%, con la siguiente distribución: 37 casos (46.2%) diagnosticados en la etapa neonatal, 30 pacientes (37.5%) de 1 a 4 meses de edad, 7 casos (8.7%) de 5 a 12 meses de edad y, 6 niños (7.5%) mayores de 1 año de edad (Gráfica II, ver anexos).

Se revisó el expediente clínico de los 80 pacientes, quienes tenían como antecedente de importancia peso al nacimiento de 2,876 kg +/- 538 grs. De los 80 pacientes, 75 cursaron con cianosis al nacimiento, 5 la desarrollaron posteriormente. Cinco pacientes no presentaron un crecimiento ponderal adecuado.

En la exploración física a su ingreso se corroboró cianosis en los 80 pacientes, considerándose importante en 14 pacientes mismos que ingresaron con crisis de hipoxia. Se observaron datos de dificultad respiratoria en 34 pacientes, hiperactividad precordial en 59,

hipocratismo digital en 38, deformidad torácica en 16; pulsos saltones en 13 pacientes, pulsos disminuidos en 2 y, en los 64 casos restantes los pulsos fueron normales.

Se auscultó soplo cardiaco en 63 pacientes, no se auscultó soplo en 10 pacientes y, en el resto de los pacientes no estaba referido en la historia clínica (Tabla 1). El soplo cardiaco tuvo las siguientes características: soplo único en 46 pacientes (57.5%), siendo más frecuente el soplo sistólico en el 2o. espacio intercostal izquierdo (EII) en 23 pacientes, soplo sistólico en el 4o. EII en 13 casos, soplo continuo en el 2o. EII en 6, soplo sistólico eyectivo en el 2o. EII en 3 y, soplo diastólico en el 2o. EII en 1 paciente. Se auscultaron 2 soplos en 17 pacientes (21.2%), de los cuales fue soplo continuo en el 2o. EII y sistólico en el 4o. EII en 12 casos, soplo sistólico en 2o. EII y sistólico en 4o. EII en 3 niños y, soplo eyectivo en 2o. EII y sistólico en 4o. EII en 2 pacientes. Se auscultó el segundo tono único en 32 pacientes (40%) y chasquido protosistólico en 2 pacientes (2.5%).

**TABLA 1. CUADRO CLINICO.**

<b>SIGNO</b>	<b>No. PACIENTES</b>	<b>PORCENTAJE</b>
Cianosis	80	100.0%
Hiperact. Precordial	59	73.7%
Hipocratismo digital	38	47.5%
Dificultad respiratoria	34	42.5%
Deformidad torácica	16	20.0%
Diaforesis	15	18.7%
Crisis de hipoxia	14	17.5%
Hepatomegalia	5	6.2%
Pulsos normales	65	81.5%
saltones	13	16.2%
disminuidos	2	2.5%
Soplo cardiaco	63	78.7%
1 soplo	46	57.5%
2 soplos	17	21.2%

Otras alteraciones encontradas fueron ictericia en 3 casos, insuficiencia cardiaca en 1, linfohistiocitosis y malrotación intestinal en 1 paciente. La AP-SI se asoció a síndrome dismórfico en 5 pacientes y paladar hendido en 2 casos.

De los 80 pacientes sólo contamos con estudio radiológico al ingreso de 62 casos; de éstos, en 60 se observó cardiomegalia, de los cuales en 16 fue una cardiomegalia muy importante (25.8%), en el

resto fue una cardiomegalia catalogada como de leve a moderada; 2 pacientes no presentaron cardiomegalia. En 61 casos se reportó arco aórtico izquierdo (98.3%) y en un paciente el arco aórtico fue derecho (se corroboró en el ecocardiograma); la imagen de la arteria pulmonar se observó excavada en 16 pacientes (25.8%), abombada en 1 caso (paciente con agenesia de valvas pulmonares), crecimiento auricular derecho en 10, hipertrofia de VD en 7 pacientes (Tabla 2).

**TABLA 2. ESTUDIO RADIOLOGICO.**

SIGNO	NO. DE PACIENTES	PORCENTAJE
Cardiomegalia	60	96.7%
No cardiomegalia	2	3.2%
Arco aórtico izq.	61	98.3%
Arco aórtico der.	1	1.6%
Pulmonar excavada	16	25.8%
Pulmonar abombada	1	1.6%
Crecim. Auricular der.	10	16.1%
Hipertrofia de VD	7	11.3%

Se cuenta con el electrocardiograma de 62 pacientes (77.5%), todos mostraron ritmo sinusal y eje de P normal. El eje QRS se encontró predominantemente entre 90 y 180 grados (54.8%), posteriormente entre 0 y 90 grados (42%). Se observaron datos de crecimiento auricular derecho en 29 pacientes (46.7%), hipertrofia de VD en 22 (35.4%), hipertrofia de VI en 16 casos (25.8%), crecimiento biaricular en 2, hipertrofia biventricular en 1, bloqueo de rama derecha del haz de his en 2 pacientes (Tabla 3).

TABLA 3. ESTUDIO ELECTROCARDIOGRAFICO.

SIGNO	NO. PACIENTES	PORCENTAJE
Ritmo sinusal	62	100.0%
Eje de P normal	62	100.0%
Crecim. Auricular der.	29	46.7%
Hipertrofia de V.D.	22	35.5%
Hipertrofia de V.I.	16	25.8%
Crecim. Auricular izq.	3	4.8%
Crecim. biauricular	2	3.2%
Bloqueo der. Haz His.	2	3.2%
Hipertrofia biventric.	1	1.6%
Extrasist. supravent.	1	1.6%

El diagnóstico de AP-SI fue confirmado mediante estudio ecocardiográfico en los 80 pacientes incluidos en el estudio, la información sobre el diámetro del anillo tricuspídeo, anillo pulmonar, morfología del VD, volúmenes ventriculares, patrón coronario y anatomía de las ramas de la arteria pulmonar, fue obtenida en 79 pacientes, permitiendo determinar el valor Z del anillo tricuspídeo y del anillo pulmonar en todos estos casos. En la mayoría de los pacientes con comunicación interauricular (CIA) restrictiva se logró obtener información sobre el comportamiento del séptum interatrial, gradiente transatrial y diámetro de la VCI comparado con el diámetro aórtico a nivel abdominal.

El diámetro del anillo tricuspídeo permitió dividir a los pacientes en 3 grupos:

Grupo I, con diámetros del anillo tricuspídeo mayor de 14mm (hipoplasia leve), integrado por la minoría de los pacientes (n=6) representando un 7.5% únicamente.

Grupo II, con diámetro tricuspídeo de 9-14 mm (hipoplasia moderada), integrado por 21 casos (26.5%).

Grupo III, con diámetro tricúspide menor de 9 mm (hipoplasia grave), integrado por 52 casos lo que representa el 65% (Tabla 4).

Dicha clasificación aunque útil no traduce en forma exacta el grado de restricción al flujo en la vía de entrada de VD, ya que no correlaciona el diámetro tricuspídeo con la superficie corporal y la talla del paciente.

**TABLA 4. DIAMETRO DEL ANILLO TRICUSPIDEO.**

GRUPO III	GRUPO II	GRUPO I
< 9 mm	9-14 mm	> 14 mm
52 (65%)	21 (26.5%)	6 (7.5%)

La determinación del volumen del VD utilizando el corte subcostal coronal permitió a su vez clasificar a los pacientes en 3 grupos:

Grupo I, con volumen de VD mayor de 18 ml/m<sup>2</sup>S.C. (hipoplasia leve), integrado por 26 pacientes (32.9%).

Grupo II, con volumen del VD de 8-18 ml/m<sup>2</sup>S.C. (hipoplasia moderada) integrado por 26 pacientes (32.9%).

Grupo III, con volumen de VD menor de 8 ml/m<sup>2</sup>S.C. (hipoplasia grave) integrado por la mayoría de los casos (n=46) representando el 58.2% del total (Tabla 5).

**TABLA 5. VOLUMEN VENTRICULAR DERECHO.**

GRUPO III	GRUPO II	GRUPO I
< 8 ml	8 - 18 ml	> 18 ml
46 (52.8%)	26 (32.9%)	7 (8.8%)

El valor Z del anillo tricuspídeo fluctuó desde +2 a -7 siendo su distribución como sigue: de 0 a 2 en 11 (13.9%), de 0 a -2 en 17 (21.5%), de -2 a -3 en 17 (21.5%), de -3 a -4 en 10 (12.6%), de -4 a -6 en 20 (25.3%) y menor de -6 en 4 casos (5%). En resumen el valor Z del anillo tricuspídeo fue mayor de -3 en 45 casos (56.9%) y menor de -3 en 45 casos (56.9%) y menor de -3 en 34 casos (43.1%). La mayoría de los pacientes tuvieron un valor Z del anillo pulmonar mayor de -3 (n=58), lo que representa el 73.4%; sólo 21 niños tuvieron valor Z del anillo pulmonar menor de -3 (26.6%). El arco aórtico fué izquierdo en 79 y derecho en 1. Las ramas de la arteria pulmonar fueron confluentes en todos. Sólo en 2 encontramos hipoplasia extrema de las mismas, sin que eso impidiera colocar una fistula sistémico-pulmonar con mejoría relativa de la oxigenación.

Mediante ecocardiografía se observaron sinusoides intramiocárdicos en 41 pacientes (51.2%) e imágenes de conexiones ventriculo-coronarias en 18. Se realizó cateterismo cardiaco y angiografía en 27 casos, confirmándose la presencia de conexiones ventriculo-coronarias en 7. De los 18 en que se sospechó la presencia

de fistulas ventriculo-coronarias por ecocardiografía no se realizó angiografía en todos los casos.

Se realizaron un total de 76 procedimientos quirúrgicos, 60 de los cuales se efectuaron con la información ecocardiográfica unicamente. La primer cirugía paliativa se realizó predominantemente en la etapa neonatal en un 36.2% de los casos(n=29), en el periodo de 1 a 6 meses fué un 35% (n=28), de 4 a 6 meses el 13.7% (n=11), de 7 a 12 meses el 3.7% (n=3) y, niños mayores de 1 año fueron 3 casos. El peso de los pacientes durante el procedimiento inicial fué de 3,585 kg +/- 3,660 kg.

En 41 casos se efectuó fistula sistémico-pulmonar tipo Blallock-Taussig (B-T) como procedimiento aislado y en 13 pacientes se realizó B-T y otro procedimiento paliativo. En 16 pacientes se realizó valvotomía pulmonar, en 6 de ellos como único procedimiento y en 10 valvotomía más otro procedimiento asociado; en 2 de estos casos se realizó valvotomía cerrada tipo Brock. En 11 se realizó septostomía atrial tipo Rashkind por documentarse por ecocardiografía la presencia de una CIA restrictiva, 2 de los cuales se consideraron no exitosos. Incluimos 8 casos con permeabilidad de la válvula pulmonar por asociarse a hipoplasia importante de la cavidad de VD (10%), 3 de estos casos intentaron paliarse con valvuloplastía pulmonar con globo, siendo fallida en 2, los restantes 5 casos con válvula pulmonar permeable se sometieron a valvotomía quirúrgica, falleciendo 3 de ellos.



La mortalidad en los 16 pacientes sometidos a DVD fué elevada (n=9) lo que representa el 56.2%, 2 defunciones se presentaron en 6 de los sometidos a DVD como procedimiento aislado y 7 defunciones en aquellos sometidos a DVD mas fistula sistémico-pulmonar. De los 7 sobrevivientes a la DVD 2 presentan limitación funcional, 1 por disfunción ventricular izquierda y otro por haber quedado con obstrucción residual importante del tracto de salida ventricular derecho (Tabla 6). Otros procedimientos efectuados fueron derivación cavo-pulmonar bidireccional en 1 paciente y embolización de fistulas ventriculo-coronarias en 2 casos (Tabla 7).

La mortalidad observada es elevada, encontrando en nuestra revisión una mortalidad global del 33.7% con un total de 27 defunciones, 9 de ellos se registraron en los pacientes sometidos a B-T (Tabla 8), 9 en los sometidos a DVD +/- otro procedimiento asociado. Se presentó otra defunción en un paciente con VD hipoplásico asociado a agenesia de valvas pulmonares que fué sometido a B-T mas ligadura de la arteria pulmonar y, 8 defunciones más se observaron en pacientes que no fueron sometidos a ningún procedimiento quirúrgico.

**TABLA 6. CARACTERISTICAS DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A DVD.**

CASO	T*	Z/T	VoIVD ml/m2	S.C.	Tipo DVD	Con. V-C	Cate-terism	Evol.
6	8	0.4	9	0.19	Brock+B-T	No	Si	D
11	12	-4.9	8.1	0.60	DVD	No	Si	S
12	17	> 2	8.7	0.24	Brock+B-T	No	No	D
19	4	-4.7	34	0.24	DVD+B-T	No	Si	D
20	16	> 2	28	0.22	DVD	No	No	D
22	14	-5.7	9.7	1.13	DVD (1)	No	No	S
26	15	> 2	3.9	0.23	DVD	No	No	S
42	7.9	-2.7	8.4	0.26	DVD+BT(1)	Si	Si	D
44	16	1	9	0.33	DVD+BT	No	No	D
50	13	0	19.6	0.27	DVD1	No	Si	D
15	7.2	-4.7	5.1	0.31	DVD+BT(1)	No	No	D
24	11	-1	10.8	0.24	DVD+BT	No	No	S
54	7	-1.8	7	0.18	DVD+BT	Si(2)	No	D
74	11	-5	10.3	0.57	DVD (1)	No	Si	S
75	5.7	-2	4.4	0.19	DVD+B T(1)	Si	Si	S
79	9	-2.5	13.8	0.23	DVD (1)	Si	Si	S

(1) Estenosis pulmonar, (2) Sospechada por Ecocardiografía,

\*Tricúspide en mm, D=defunción, S= satisfactoria.

**TABLA 7. PROCEDIMIENTOS QUIRURGICOS REALIZADOS.**

PROCEDIMIENTO REALIZADO	NO. CASOS.
Blallock-Taussig	41*
B-T + Rashkind	6
B-T + Valvotomía + ligadura PCA	3
B-T +Valvotomía +cierre de CIA	1
B-T + Brock+septostomía Qx.	1
Valvotomía sola	6
Valvotomía + Septostomía Qx.	2
B-T + ligadura de arteria Pulm.	1
Valvuloplastía trans-cateterismo	3*
Rashkind	5
B-T + Valvotomía Qx,	2
Embolización de fistula V-C	2
Valvotomía + cierre de CIA	1
Brock + ligadura de PCA	1
Conexión cavopulmonar bidirec.	1
TOTAL	76

**TABLA 8. CARACTERISTICAS DE PACIENTES FALLECIDOS CON B-T.**

CASO	T mm	Z/T	VoVDml/m2	S.C.0
1	—	—	—	—
7	4.5	-2.7	5.4	0.18
29	5.5	-4	2.9	0.25
37	6.0	<-7	0.3	1.00

41	11	0	14.6	0.23
48	8	-1.3	2.5	0.20
61	8.4	-4.1	1.8	0.33
63	8	-2.5	8.6	0.23
78	11	-1.5	7.5	0.26

La mortalidad operatoria se presentó en 11 casos (13.7%), 8 de ellos secundarios a choque cardiogénico, que se presentó sobre todo en aquellos sometidos a descompresión de VD, los 3 pacientes que restan fallecieron por choque séptico. La mortalidad tardía se registró en 8 pacientes (10%); 2 pacientes presentaron oclusión de B-T, 2 desarrollaron sepsis, 2 bronconeumonía, 1 con bloqueo A-V congénito, se desconoció la causa de muerte en 2 de los casos. De los 8 pacientes que fallecieron sin ningún procedimiento quirúrgico, 3 fueron secundarios a choque séptico, 1 por gastroenteritis y deshidratación y, en 3 se desconoce la causa (Tablas 9,10,11).

**TABLA 9. MORTALIDAD OPERATORIA EN AP-SI.**

CAUSA	NO. CASOS
Choque cardiogénico	8
Choque séptico	3
Total	11(13.7%)

**TABLA 10. MORTALIDAD TARDIA EN AP-SI.**

CAUSA	NO. CASOS
Septicemia	3
Oclusión de B-T	2
Desconocida	2
Bloqueo A-V congénito	1
Total	8(10%)

**TABLA 11. MORTALIDAD POR OTRAS CAUSAS\*.**

CAUSA	NO. CASOS
Choque séptico	3
Broncoaspiración	1
Gastroenteritis y deshidratación	1
Desconocida	3
Total	8 (10%)

\* Sin cirugía.

## DISCUSION.

A pesar de los avances en el conocimiento y las estrategias de manejo en los últimos años, la sobrevida de los pacientes con Atresia pulmonar con séptum íntegro no se ha modificado grandemente <sup>(16,20)</sup>. Por su complejidad su corrección sigue siendo un reto tanto para el clínico como para el cirujano ya que a pesar de las diferentes alternativas de tratamiento e independientemente del procedimiento quirúrgico realizado, la mortalidad a largo plazo no parece modificarse.

Aunque varios autores opinan que el bajo peso al nacimiento es un factor de riesgo relacionado a mortalidad temprana <sup>(9,10)</sup>, datos obtenidos del New England Regional Infant Cardiac Program indican que el bajo peso al nacimiento es poco común en estos niños <sup>(20)</sup>; en nuestra revisión encontramos un peso al nacimiento normal (2,876 kg +/-538 grs). Se ha considerado que el peso del paciente durante el procedimiento quirúrgico inicial es un importante predictor de la supervivencia <sup>(20)</sup>, nosotros encontramos que durante el procedimiento inicial los pacientes presentan un peso dentro del rango normal, por lo que no observamos una influencia importante del peso sobre la supervivencia.

Los aspectos anatómicos más importantes a considerar cuando se contempla la corrección de la AP-SI son: el valor Z del anillo tricuspídeo, volumen ventricular derecho y patrón coronario. El anillo tricuspídeo fué mayor de -2 en el 35% de nuestros casos (n=28), entre -

2 y -4 en el 30% (n=24) y, menor de -4 en el 33% (n=26). Estos resultados difieren de los encontrados por Hanley y cols. en donde el valor Z mayor de -2 lo encontraron en el 52% y menor de -4 en el 26% de sus casos <sup>(9)</sup>. El anillo tricuspídeo fué menor del normal en el 86% de nuestra revisión contra un 75% encontrado por Hanley y col <sup>(9)</sup>. La correlación entre el tamaño de la cavidad ventricular derecha y el valor Z del anillo tricuspídeo es muy buena. En nuestra revisión en base al volumen ventricular derecho encontramos que fué pequeña en el 91.1% (n=72), severamente reducida en el 58.2% (n=46) y grande en 7 (8.8%), estos últimos resultados son muy similares a los reportados por Hanley y col. Donde encontraron también una cavidad de VD pequeña en el 90% de los casos, severamente reducida en el 54% y cavidad ventricular derecha grande en 8 (7.2%) <sup>(9)</sup>.

En base al valor Z del anillo tricuspídeo, teóricamente sólo el 35% de nuestros casos serían candidatos a DVD y eventualmente algunos casos con valor Z entre -2 a -4, por lo que en la mayoría no estaría indicado el procedimiento señalado, por mencionarse que los resultados de la DVD son poco alentadores en aquellos pacientes con valor Z del anillo tricuspídeo menor de -3. A este respecto vale la pena mencionar que aunque creemos que la determinación del valor Z del anillo tricuspídeo es indispensable para la elección del procedimiento quirúrgico ideal, debe investigarse más a fondo el papel que juega el aparato subvalvular tricuspídeo ya que éste puede condicionar un riesgo adicional, produciendo un obstáculo al flujo en el tracto de entrada ventricular derecho más importante aún que el anillo

tricuspídeo mismo; aunque Kirklin, Fokers y otros creen que esencialmente todos los pacientes en la etapa neonatal pueden recibir una corrección bi-ventricular <sup>(9)</sup>.

En el estudio multi-institucional realizado por Hanley muestra claramente que el valor Z del anillo tricuspídeo influye importantemente en el tipo de corrección que requiere cada caso, observando que a menor valor Z del anillo tricuspídeo existe mayor prevalencia de correcciones univentriculares y menor prevalencia de correcciones biventriculares, la situación inversa se observa en aquellos pacientes con valor Z del anillo tricuspídeo mayores y, mayor prevalencia de correcciones con circulación mixta en aquellos con valores Z del anillo tricuspídeo intermedios (Tabla 12) <sup>(9)</sup>.

**TABLA 12. VALOR Z DE LA VT COMO PREDICTOR DEL TIPO DE CORRECCION QUIRURGICA.**

Valor Z de A/T	R.Univentricular	R. Biventricular	Circulac. mixta
-6	87%	2%	11%
-5	67%	5%	28%
-4	45%	14%	42%
-3	27%	27%	46%
-2	16%	44%	40%
-1	9%	63%	28%
0	5%	71%	24%

En cuanto al valor Z del anillo pulmonar, aunque no ha sido publicado existe consenso en que tanto el anillo pulmonar como tronco y ramas de la arteria pulmonar en muy raros casos se encuentran severamente afectados, la mayoría de nuestros pacientes tuvieron un



valor Z del anillo pulmonar mayor de -3 (n=58) lo que representa el 73.4% y sólo 21 (26.6%) tuvieron valores Z de anillo pulmonar menores de -3. Por otro lado las ramas de la arteria pulmonar fueron confluentes y de tamaño adecuado en todos excepto en 2 en que se consideraron hipoplásicas similar a lo reportado por Bartitessa <sup>(12)</sup>.

El porcentaje de anomalías coronarias reportado en las distintas revisiones es muy variable, por ejemplo, Hanley y col. reportan conexiones V-C en el 45% de 145 pacientes, Giglia TM y col. el 32% de 26 casos, Akaji y col. las encontraron en un 22.9% de 61 casos, Pawade y col. reportan un porcentaje que varía del 30 al 60%. En nuestra revisión encontramos fistulas V-C en el 25.9% (n=7) de los 27 sometidos a estudio angiográfico <sup>(2,4,9,10)</sup> (Tabla 13).

**TABLA 13. ANOMALIAS CORONARIAS.**

AUTOR	SINUSOIDES IM		CONEXIONES V-C	
	No.	%	No.	%
Hanley	76	51	65	44
Giglia			26	32
Akaji			14	23
Pawade				30-60
H.I.M.	41	51	7	26

Es importante señalar que la incidencia real de estas alteraciones en la circulación coronaria en nuestra población la desconocemos debido a que en la mayoría de nuestros pacientes no se realizó angiografía siendo sometidos a corrección sólo con la información ecocardiográfica.

A pesar de que la ecocardiografía BD, doppler y doppler color puede orientar a la presencia de conexiones V-C, es necesaria la confirmación de éstas por angiografía para determinar la presencia de estenosis y/o atresia en algún segmento de éstas fístulas coronarias que puedan ensombrecer el pronóstico al someter a DVD.

En la génesis de las conexiones V-C se cree es favorecida por la presión suprasistémica ventricular derecha condicionando la persistencia de sinusoides intramiocárdicos presentes embriológicamente <sup>(22)</sup>, al conectarse éstas con el sistema coronario producen turbulencia y tortuosidad favoreciendo obstrucción de arterias coronarias <sup>(23)</sup>. Freedom y col. proponen que la interposición de un conducto entre el VD y la aorta ascendente puede descomprimir al VD de una presión suprasistémica a una presión sistémica sin comprometer las áreas del miocardio irrigadas por las conexiones V-C favoreciendo la no progresión de la hipertrofia y fibroelastosis que pueden conducir a arritmias graves, esto también puede reducir la turbulencia en dichas conexiones y por tanto evitar la dilatación y estenosis de las mismas <sup>(24)</sup>.

Al igual que nuestra revisión, la mortalidad encontrada por Hanley y col. en pacientes sometidos a DVD es elevada, con una sobrevida del 98% a 1 mes y del 60% a los 24 meses <sup>(9)</sup>. La sobrevida en nuestro grupo de pacientes con AP-SI sometidos a B/T únicamente es menor en aquellos pacientes con otra patología, por ejemplo pacientes con tetralogía de Fallot sometidos a B-T donde en un seguimiento realizado

a 42 meses la sobrevida de AP-SI, al igual que Hanley, era de apenas un 60% comparada con una sobrevida en tetralogía de Fallot cercana al 90%.

Hasta ahora teóricamente la DVD en AP-SI es el procedimiento ideal. En la práctica, la DVD en la etapa neonatal sin B-T parece ser el procedimiento óptimo en pacientes con valor Z del anillo tricuspídeo de  $-0.5$  o mayor. Aunque la valvotomía por técnica percutánea alivia la obstrucción, la valvotomía con parche transanular garantiza un mejor flujo a la arteria pulmonar con menos posibilidades de que el tracto de salida del VD quede obstruido. Por otra parte, la colocación del parche transanular para descomprimir al VD puede resultar en falla aguda del mismo con hipoxia y muerte al aumentar el corto circuito de derecha a izquierda a través del forámen oval, eso sin considerar las posibles alteraciones coronarias asociadas, las cuales incrementan el riesgo quirúrgico. En esta situación el asociar una fistula sistémico-pulmonar podría ser capaz de prevenir la hipoxia, por lo que se asume que una intervención óptima ideal en neonatos con valor Z del anillo tricuspídeo de  $-1.5$  a  $-4$  es la colocación de un parche transanular concomitantemente con la colocación de una fistula sistémico-pulmonar <sup>(9)</sup>. Aunque aún es controvertido, Foker y col. consideran que debe contemplarse el realizar un B-T cuando se considera que la DVD no es lo suficientemente amplia (por la morfología propia del anillo tricuspídeo y del infundíbulo pulmonar) para permitir un flujo anterógrado adecuado al árbol arterial pulmonar <sup>(25)</sup>.

En la revisión de Leung, la mortalidad también fue elevada siendo de 52%, 12 casos de los 23 sometidos a DVD. Restrospectivamente vale la pena mencionar que 5 de nuestros casos no eran candidatos óptimos para DVD ya que la hipoplasia del anillo tricuspídeo era importante con valores Z menores de -4.

Williams y col. reportaron la experiencia de Toronto con tromboexclusión del VD en pacientes con conexiones V-C quienes encontraron que 6 (50%) de sus 12 casos tenían estenosis coronaria, ocurriendo muerte operatoria en todos los que tenían esta alteración coronaria <sup>(28)</sup>.

Contrario a lo reportado por Bull y col. observamos una mortalidad mayor en aquellos pacientes sometidos a DVD más fistula sistémico-pulmonar asociada, que en aquellos sometidos solamente a DVD <sup>(8)</sup>. Creemos que éstos resultados están en relación directa con la DVD en sí y, que la fistula sistémico-pulmonar asociada fué una situación casual ya que los reportes previos no muestran que exista mayor mortalidad cuando se asocian los 2 procedimientos.

La estenosis pulmonar crítica del recién nacido asociada a VD hipoplásico la encontramos más frecuentemente que lo reportado en la literatura, representando en nuestra serie el 10% contra un 4% reportado por otros autores.

Giglia y col. Observaron una mortalidad en 9 de sus 16 pacientes sometidos a DVD igual que la mortalidad encontrada en nuestro grupo de pacientes, solamente que en ellos existía un factor de riesgo adicional, es decir, conexiones V-C más estenosis de una coronaria en 2, en 3 casos estenosis y/o atresia tanto de la coronaria derecha como de la descendente anterior, y en 7 conexiones V-C sin estenosis, situación que sólo encontramos en 4 de nuestros pacientes que tenían fístulas V-C sin estenosis, sobreviviendo 2 de ellos a pesar de haberse descomprimido el VD. Los 7 pacientes con conexiones V-C sin estenosis sometidos a DVD sobrevivieron, por lo que consideran que no se contraíndica la DVD en este grupo de pacientes <sup>(4)</sup>. Alboliras y col. reportan una mortalidad menor de sólo el 20% en 10 pacientes sometidos a DVD al igual que Cobanoglu quien reporta también una mortalidad menor, de sólo el 25% de los 17 sometidos a DVD, solamente que el 100% de sus sobrevivientes requirieron reoperación por obstrucción residual en el tracto de salida de VD <sup>(5,27)</sup>. Clearence y cols. reportan una mortalidad del 37% mencionándose un alto porcentaje de obstrucción residual del tracto de salida de VD, y por lo tanto, de reoperación por esta causa <sup>(28)</sup>. Mc Caffrey y col. observaron una mortalidad en el 27% de 8 casos <sup>(29)</sup>.

Por otro lado se menciona en algunos estudios que el crecimiento tanto del anillo tricuspídeo como del volúmen ventricular derecho es factible, sin embargo no existe suficiente información, ni la población estudiada es representativa, para poder determinar el grado de crecimiento de VD después de su descompresión, por lo que a la fecha

se desconocen los factores involucrados que favorecen dicho crecimiento; aunque algunos como Leval y col. mencionan que la insuficiencia tricuspídea participa en el crecimiento de VD después de su descompresión <sup>(8)</sup>. Metzdorff y col. observaron incremento mayor del valor Z del anillo tricuspídeo en pacientes sometidos a DVD inicial contra aquellos sometidos a fístula sistémico-pulmonar solamente <sup>(30)</sup>.

Como se puede ver existen aún muchos enigmas por resolver en relación a esta patología y su manejo, por tanto es aceptable mencionar que los intentos por los distintos grupos en modificar la sombría evolución de los pacientes con AP-SI están justificados y, que sin ser pesimistas se debe aceptar que los procedimientos realizados no dejan de ser paliativos, y que muy probablemente la alternativa final que justifique nuestros esfuerzos sea el de realizar trasplante cardiaco.

## CONCLUSIONES:

1.- La ecocardiografía bidimensional doppler y doppler color proporciona información suficiente para planear el tipo de tratamiento en cada caso en particular, por permitir evaluar con toda precisión el valor Z del anillo tricuspídeo y la morfología ventricular derecha.

2.- En aquellos pacientes en que la ecocardiografía determine un anillo tricuspídeo muy hipoplásico y volumen ventricular derecho muy reducido; por la mayor asociación en estos casos de conexiones ventriculo-coronarias debe realizarse angiografía para determinar el patrón coronario.

3.- La ecocardiografía es capaz de determinar qué casos necesitarán septostomía atrial al diagnosticar con exactitud la presencia de comunicación interatrial restrictiva.

4.- El valor Z del anillo tricuspídeo y el estado de circulación coronaria son determinantes en la evolución y pronóstico de los pacientes con Atresia pulmonar con séptum íntegro.

5.- La sobrevida de los pacientes con AP-SI no se ha modificado en forma importante a pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas utilizadas.

6.- En los pacientes recién nacidos, en los que por ecocardiografía se demuestre un anillo tricuspídeo y una cavidad ventricular derecha muy hipoplásica, y que por tanto tengan pocas posibilidades de corrección bi-ventricular, deben ser sometidos a fistula sistémico-pulmonar exclusivamente como procedimiento paliativo inicial, sin cateterismo previo.



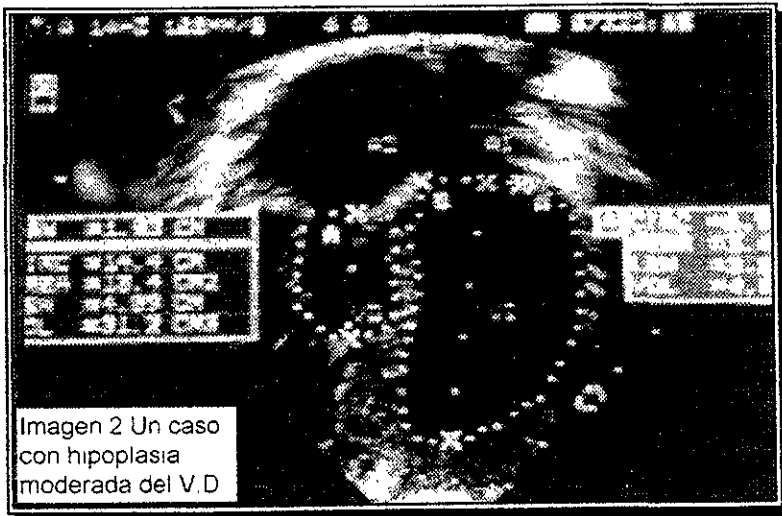
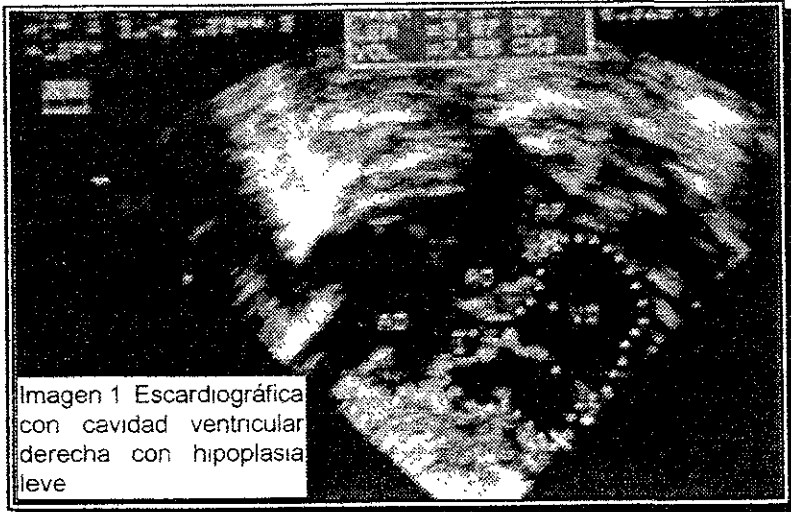
## BIBLIOGRAFIA:

- 1) Mainwaring RD, Lambert JJ. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: surgical approach based on ventricular size and coronary anatomy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993; 106:733-738.
- 2) Pawade A, Karl T. Management strategy in neonates presenting with pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Curr Opin Pediatr.* 1994; 6:600-605.
- 3) Vosa C, Arciprete P, Caianiello G y cols. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: is it possible to improve survival? *Cardiol Young.* 1992; 2:391-394.
- 4) Giglia TM, Mandell VS, Connor A.R y col. Diagnosis and management of right ventricle dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation.* 1992; 86: 1516-1528.
- 5) Cobanoglu A, Metzdroff MT, Pinson CW y cols. Valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: a disciplined approach to achieve a functioning right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995; 89: 482-490.
- 6) Leung ML, Mok Ch, Lee L. Management evolution of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am J Cardiol.* 1993;71:1331-1336.
- 7) Giglia T.M, Kenkins K.J, Natitiau A, y cols. Influence of right heart size on outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation.* 1993; 88: 2248-2255.

- 8) Bull C, De Leval M:R, Mercanti C y cols. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: a revised classification. *Circulation*. 1982; 66: 266-271.
- 9) Hanley F.L, Sade R.M, Kirklin J.W. y cols. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993; 105: 406-427.
- 10) Akaji T, Benson L.N, William . y cols. Ventriculocoronary arterial connections in pulmonary atresia with intact ventricular septum, and their influences on ventricular permance and clinical course. *Am J Cardiol*. 1993; 72: 586-590.
- 11) Oosthoek P.W, Moorman A.F, Saver U. y cols. Capillary distribution in the ventricles of hearts with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Circulation*. 1995; 91:1790-1798.
- 12) Bartitessa S.A, Jackson M, Hamilton D.I. y cols. Staged surgical management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Cardiol Young*. 1992; 2: 395-402.
- 13) Lacks H, Pearl J.M, Drinkwater D.C. y cols. Partial biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation*. 1992; 86: 1159-1166.
- 14) Muster A.J, Zales V.R, Ibawi M.N, y cols. Biventricular repair of hypoplastic right ventricle assisted by pulsatile bidirectional cavopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993; 105:112-119.
- 15) Gentles T.L, Keane J.F, Jonas R.A, y cols. Surgical alternatives to the fontan procedure incorporating a hypoplastic right ventricle. *Circulation*. 1994; 90: II-1 a II-6.

- 16) Redington A.N, Cullen S. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: a continuing challenge for both cardiologist and surgeon. *Cardiol Young*. 1992; 2: 304-307.
- 17) Stellin G, Santini F, Thiebe G y cols. Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and Ebstein anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993; 106: 255-261.
- 18) Lewis A.B, Wells W, Lindesmith G.G. Evaluation and surgical treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum in infancy. *Circulation*. 1983; 67: 1318-1323.
- 19) Rowlatt J.F, Rimolda JMA, Lev M. The quantitative anatomy of the normal child's heart. *Pediatr Clin North Am*. 1963; 10: 499-588.
- 20) Steinberger J, Berry JM, Bass JL y cols. Results of a right ventricular outflow patch for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation*. 1992; 86 (suppl. II): II-167- II-175.
- 21) Lightfoot NE, Coles JG, Dasmahapatha HK y cols. Analysis of survival in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum treated surgically. *Int J Cardiol*. 1989; 24: 159-164.
- 22) Yokose T, Doi M, Kimura Y, Ogata T. Ventriculo-coronary microcommunication in pulmonary atresia and sequential changes of coronary arteries. *Acta Pathol Jpn*. 1987; 37:1033-40.
- 23) Wilson GJ, Freedom RM, Koike K y cols. The coronary arteries: anatomy and histopathology. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. New York: Futura, 1989; 75-88.
- 24) Freeman JE, Serafin Y, De Leon y col. Right ventricle-to-aorta conduit in pulmonary atresia with intact ventricular septum and coronary sinusoids. *Ann Thorac Surg*. 1993; 56: 1393-5.

- 25) Foker JE, Braunlin EA, St Cyr JA, y cols. Management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg. 1986;92:706-15.
- 26) Williams WG, Burrows P, Freedom RM, y cols. Tromboexclusion of the right ventricle in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg. 1991; 101:222-9.
- 27) Alboliras ET, Julsrud RP, Danielson GK, y cols. Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg. 1987; 93:454-464.
- 28) Weldon CS, Hartmann AF, Mc Knight. Surgical management of hypoplastic right ventricle with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum. Ann Thorac Surg. 1984; 37:12-24.
- 29) Caffrey M, Leatherbury M y cols. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: definitive repair in neonatal period. J Thorac Cardiovasc Surg. 1991; 102:617-623.
- 30) Metzdorff MT, Pinson CW, Grunkemeier GL y cols. Late right ventricular reconstruction following valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Ann Thorac Surg. 1986; 42:45-51.



**ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

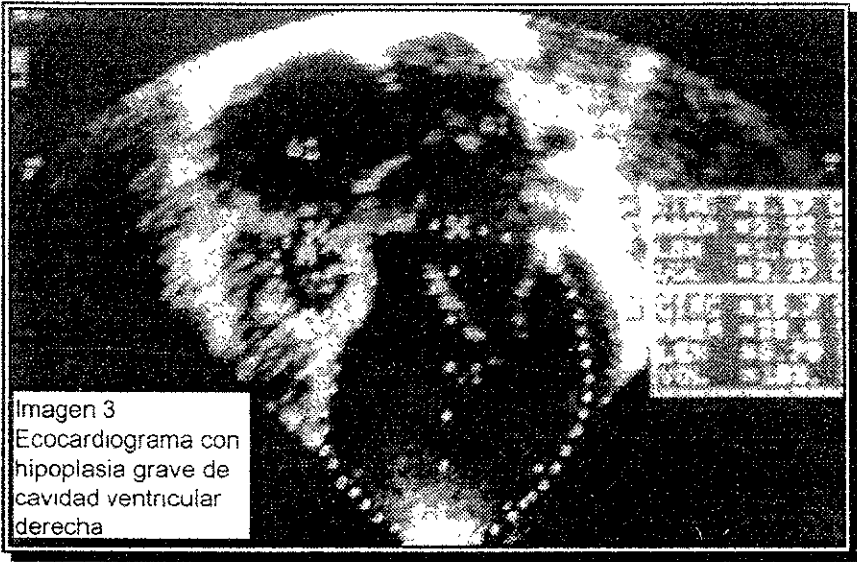


Imagen 3  
Ecocardiograma con  
hipoplasia grave de  
cavidad ventricular  
derecha

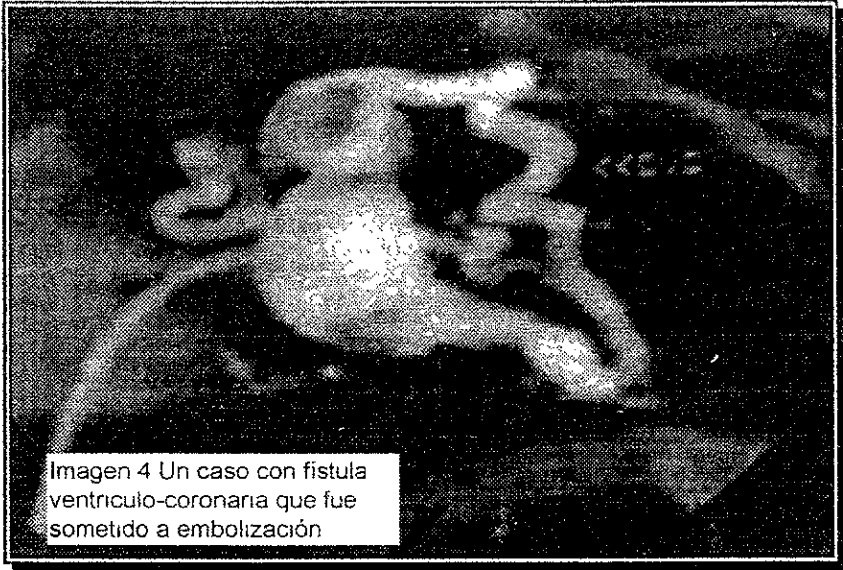


Imagen 4 Un caso con fistula ventriculo-coronaria que fue sometido a embolización

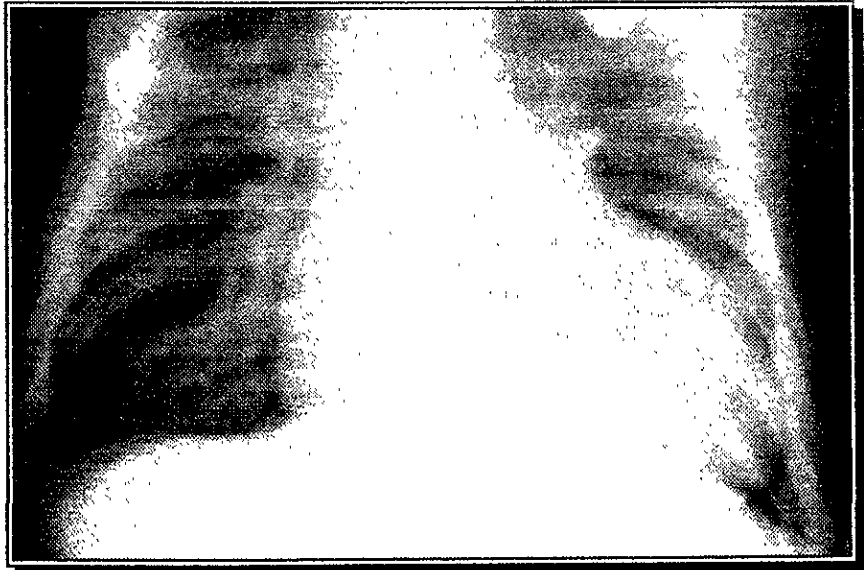


Imagen 5 En la radiografía se muestra el dispositivo ocluyendo la fistula ventriculo-coronario

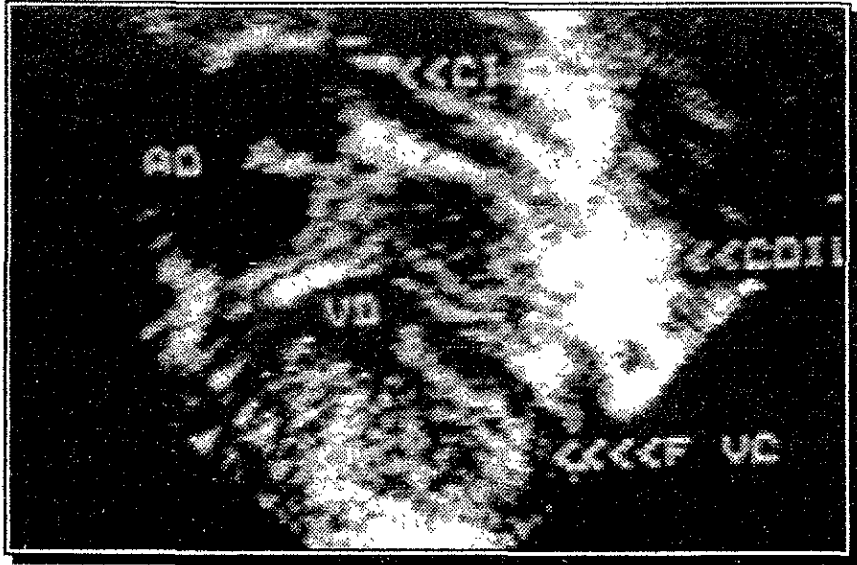


Imagen 6 En el control ecocardiográfico se observa el dispositivo ocluyendo la conexión entre la fístula ventrículo-coronaria y la coronaria izquierda



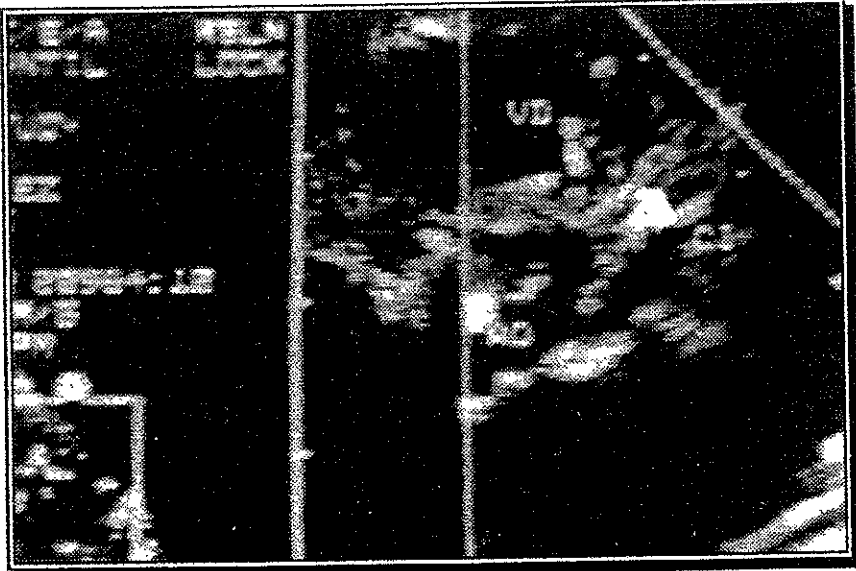


Imagen 7 Eje corto que muestra dilatación importante de la porción proximal de la arteria coronaria izquierda sugestiva de conexiones ventricular coronarias

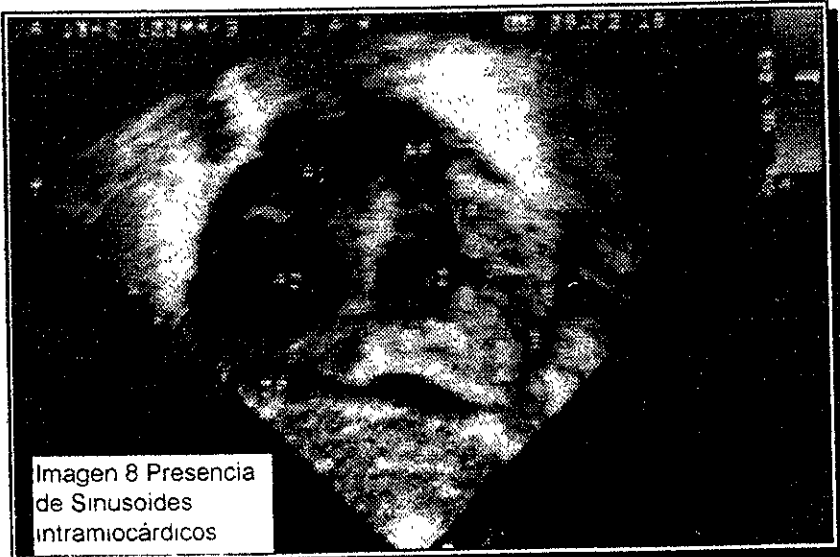


Imagen 8 Presencia de Sinusoides intramiocárdicos

FIGURA 1

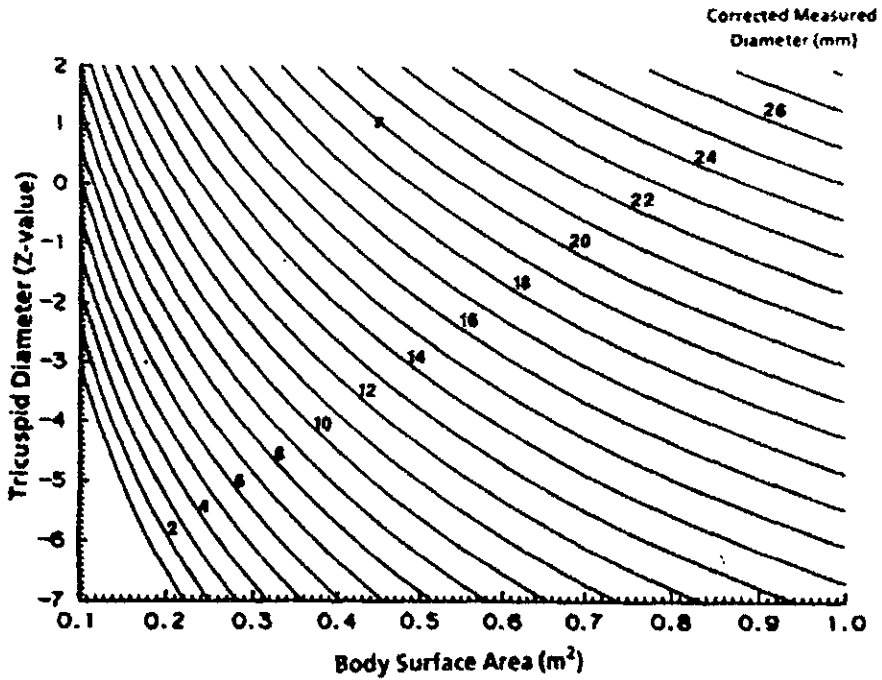
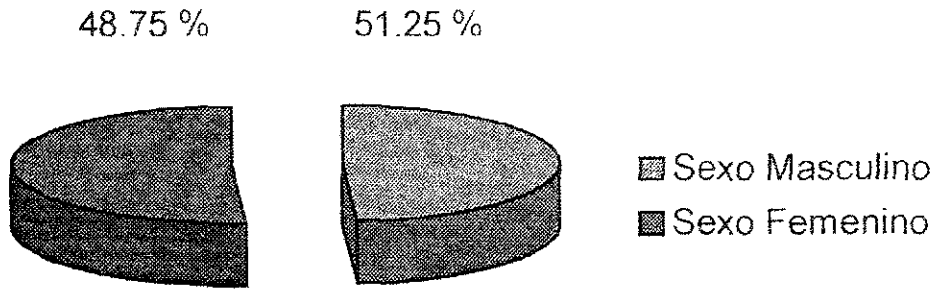


FIGURA 1.- Nonograma para determinar el valor Z de la válvula tricúspide a partir del diámetro medido en el ecocardiograma (Obtenido de la publicación de Rowlatt y cols)

## Distribucion por Sexos



## Edad al Diagnostico

