

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

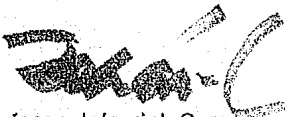
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

FACULTAD DE MEDICINA

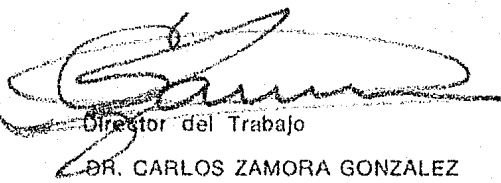
CURSO DE ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA DE MEXICO**

ATRESIA PULMONAR CON COMUNICACION  
INTERVENTRICULAR CORRELACION  
ANATOMO-CLINICA

  
Profesor Jefe del Curso y  
Jefe de Enseñanza del I. N. C.

DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA

  
Director del Trabajo

DR. CARLOS ZAMORA GONZALEZ

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el título de

ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

p r e s e n t a :

DR. JUAN CAFFRONI VERASTEGUI

México, D. F., 1975-1977



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.

A mis Padres, Esposa e Hijos.



AL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA  
Mi sincero agradecimiento.

Al Dr. Carlos Zamora Gonzalez  
mi agradecimiento por su di--  
rección y aporte de sus valio-  
sos conocimientos en la redac-  
ción de éste trabajo.

## I N T R O D U C C I O N

Existe un grupo de cardiopatías congénitas, cianóticas desde el nacimiento, caracterizadas por la discontinuidad anatómica entre la cavidad ventricular y la arteria pulmonar; puede presentarse en forma aislada o asociada a una comunicación interventricular ( C.I.V. ), (13). Esta última forma ha sido considerada por algunos autores como una variante de la tetrología de Fallot, para otros como un tipo de tronco común o pseudotronco o bien como estenosis pulmonar con C.I.V. (3,6,7,18,21).

La estenosis pulmonar con C.I.V., puede estar asociada a otros tipos de malformaciones cardiovasculares, dentro de las cuales las más frecuentes son: foramen oval permeable, transposición de grandes arterias ( T.G.A. ), malformaciones de las válvulas aurículo-ventriculares ( estenosis tricúspidea, malformaciones de la tricúspide tipo Ebstein y anomalías mitrales variadas ), doble cámara de salida del ventrículo derecho, ventrículo único y dextroversión (2,3,7,18).

El reconocimiento de ésta entidad se hace en base al hallazgo de infundíbulo en fondo de saco o al reconocimiento del tronco de la arteria pulmonar con imagen semejante (17).

La historia natural del padecimiento, depende fundamentalmente de la circulación pulmonar colateral y de las malformaciones asociadas; cuando la circulación colateral es suficiente, la cianosis puede ser mínima o no existir (5); más frecuentemente suele ser insuficiente para mantener una saturación periférica aceptable. Cuando la circulación colateral se lleva a cabo a través de un conducto arterioso permeable o bien por vasos pequeños y múltiples, habitualmente existe confluencia de ramas pulmonares con o sin desarrollo del tronco principal; en aquellos casos en los que no existen ramas pulmonares uni o bilateralmente, la circulación colateral se hace a través de vasos gruesos, tortuosos y poco numerosos que emergen de diferentes sitios de la aorta torácica o abdominal; con frecuencia estos vasos presentan

zonas estenóticas. (1,8,10,12,15).

La importancia que tiene el reconocer el padecimiento como una entidad aparte, radica principalmente en su manejo terapéutico, diferente al que se lleva a cabo en la tetralogía de Fallot. (9,14,16)

El objetivo de este trabajo es de correlacionar los hallazgos clínicos, angiocardiógráficos y anatómicos de los casos de atresia pulmonar con C.I.V., estudiados en el servicio de niños del Instituto Nacional de Cardiología de México y tratar de unificar conceptos en relación a la terminología empleada hasta el momento.

#### PACIENTES Y METODO

Se seleccionaron 31 casos del material clínico del servicio de niños, diagnosticados como tronco común, pseudotronco, Fallot extremo o atresia pulmonar y de las piezas anatómicas del departamento de embriología del Instituto Nacional de Cardiología; se descartaron nueve de ellos por no contar con estudios clínicos completos y por su complejidad, no se incluyeron los casos de heterotaxia visceral con esplenía asociados a atresia pulmonar.

Quince pacientes fueron del sexo femenino (68.1%) y siete del masculino (31.9%), el rango de edad fue de 1 mes a 14 años, 15 pacientes (68.1%) fueron menores de 2 años (Tabla 1).

Todos los pacientes fueron estudiados desde el punto de vista clínico, electrocardiográfico y radiológico. En 14 pacientes (63.6%), se practicó estudio hemodinámico; en 12 de ellos angiocardiógrama biplano y en dos cineangiocardiógrama; la inyección del material de contraste fue hecha en el ventrículo derecho, ventrículo izquierdo, aurícula derecha y en cinco casos en la aorta. El diagnóstico clínico se basó en la presencia de infundíbulo en fondo de saco o bien en la presencia de tronco o ramos pulmonares llenándose a través de un conducto arterioso o circulación colateral y sin continuidad con una cavidad ventricu-

lor (17). En los pacientes en los que no se hizo el diagnóstico clínico, éste se formuló con los hallazgos de necropsia.

Diez pacientes fueron operados (45,4%); en ocho se -- practicó fístula sistémico pulmonar y en dos toracotomía exploradora.

Dieciseis pacientes murieron (71,4%) y en todos ellos se practicó necropsia; las piezas fueron estudiadas en el departamento de embriología, en uno de ellos fue necesario hacer cortes en el infundíbulo del ventrículo derecho con el fin de buscar cresta supraventricular.

## R E S U L T A D O S

Todos los pacientes presentaron cianosis desde el nacimiento y desarrollo pondoestatural deficiente; en 15 pacientes hubo crisis hipóxicas (68,1%). Todos presentaron hematocrito elevado con un promedio de 55mm.

En la exploración física del precordio, todos presentaron segundo ruido único y en tres chasquido protosistólico; -- en 21 se auscultó soplo en mesocordio, en 14 de tipo expulsivo y de baja tonalidad y en siete soplo continuo en el foco pulmonar; uno de ellos con irradiación a ambos hemitórax.

De acuerdo a los hallazgos anatómicos y angiocardio-- gráficos y para un análisis más ordenado, subdividimos los casos en tres grupos de acuerdo a la situación de los grandes vasos: A) Vasos Cruzados.

B) Vasos Transpuestos.

C) Distorsión Parcial.

A) Vasos Cruzados:

Fueron 15 pacientes (68,1%); todos ellos en situs solitus, 14 con la punta a la izquierda y uno con la punta a la derecha (dextroversión). En nueve pacientes que fallecieron, se practicó estudio anatómico (Tabla 2); todos tenían dextroposi--

ción de la aorta de grado variable y C.I.V. basal media (Fig.1) en dos comunicación interauricular ( C.I.A.) tipo fosa oval, el resto presentó foramen oval permeable; el infundíbulo se encontró atrésico en seis casos, tres de ellos con tronco de la arte ria pulmonar hipoplásico, dos con atresia del tronco y ramas -- pulmonares confluentes y el otro con atresia del tronco y de -- las ramas pulmonares; en este último, el diagnóstico de atresia pulmonar se hizo en base a los hallazgos anatómicos al encon -- trarse cresta supraventricular incluida en la pared del ventri -- cula derecho ( Fig.2 ). En los tres restantes el infundíbulo -- era de poco calibre, limitado en su porción inferior por la cre sta supra ventri cular hipoplásica con disposición semejante a la encontrado en la tetralogía de Fallot (Fig.1); dos presentaban a tresia orifical, consistente en la imperforación de la válvula pulmonar con desarrollo del infundíbulo y del tronco de la arte ria pulmonar; el otro presentaba atresia del tronco y de las ra mas pulmonares. Un caso del grupo con atresia infundibular pre -- sentaba malformación de las válvulas auriculo-ventriculares, -- consistente en adosamiento de las valvas septales al tabique in ter ventri cular.

Existía conducto permeable en siete de los nueve ca -- sos, todos ellos con arterias pulmonares confluentes; en los -- dos casos sin conducto arterioso no existía confluencia de las ramas pulmonares y la circulación colateral se hacía a través -- de vasos de grueso calibre emergiendo del cayado aórtico y de la aorta descendente. En el resto de las piezas no fue posible analizar la circulación colateral, por el mal estado en que se encontraban las mismas.

De los seis casos que viven, cinco tienen conducto ar -- terioso permeable con ramas pulmonares confluentes y aorta dex -- tropuesta, dos se asocian a atresia tricuspídea; un caso presen -- ta atresia del tronco y de las ramas pulmonares con infundíbulo en fondo de saco, la circulación pulmonar colateral se lleva a cabo a través de vasos de grueso calibre emergiendo del cayado aórtico y de la aorta descendente.



Estudio radiológico de tórax: En todos, el estudio --  
mostró hipoflujo pulmonar y arco medio excavado, en 14 pacien--  
tes la silueta cardíaca era de tamaño normal o con ligera car--  
diomegalia y con el ápex levantado (Fig.3); en uno, la cardiome--  
galia fue grado III y correspondió al caso de atresia tricuspí--  
dea con C.I.V. amplia.

Estudio electrocardiográfico: En 13 de los 15 pacien--  
tes, el AQRS se situó entre  $+75^{\circ}$  y  $+150^{\circ}$ , en un caso el eje --  
eléctrico se situó a  $-170^{\circ}$  y en otro a  $+40^{\circ}$  (Graf. 1), éste últi--  
mo correspondió a un caso asociado con atresia tricuspídea y --  
dextroversión. En 12 pacientes se observó crecimiento de la au--  
rícula derecha; en dos, de los tres en quienes no había creci--  
miento auricular derecho, se acompañaban de dextroversión en  
uno y deformidad de las valvas septales mitral y tricuspídea en  
el otro. En todos existían signos de crecimiento ventricular de  
recho con sobrecarga sistólica (Fig.4), seis de ellos asociados  
a crecimiento ventricular izquierdo (Fig.5); dos presentaban a--  
tresia tricuspídea asociada. En uno se observó BIRDH.

Estudio hemodinámico y angiocardiógráfico: Las presio--  
nes encontradas en el ventrículo derecho fueron sistémicas y os--  
cilaron entre 61.8 y 105 mm de Hg. Las saturaciones del ventri--  
culo izquierdo y de la aorta oscilaron entre 41.3% y 79%, co--  
rrespondiendo las cifras más altas a dos pacientes que aún vi--  
ven y tienen circulación colateral pulmonar abundante. En 11 pa--  
cientes se hizo estudio angiocardiógráfico; en nueve angiocar--  
diograma biplano con sortograma en cinco de ellos y en dos cine--  
angiocardiógrame con inyección del material de contraste en el  
ventrículo izquierdo.

En todos los pacientes se observó cabalgamiento de la  
aorta de grado variable; en cinco, el Infundíbulo del ventrícu--  
lo derecho terminaba en fondo de saco (Fig.6). De los tres pa--  
cientes que no tenían confluencia de las ramas pulmonares, en --  
dos de ellos se pudieron demostrar colaterales de grueso cali--  
bre emergiendo del cayado aórtico y de la aorta descendente,  
con estenosis en el sitio de unión con los vasos pulmonares pro--  
piamente dichos ( Fig.7).

Fueron operados seis pacientes; en tres se practicó - fistula de Waterston, en uno fistula de Blalock y en otro fistula de Potts; uno fue sometido unicamente a toracotomia exploradora y murió en el post-operatorio inmediato. De los cinco pacientes en quienes se realizó fistula sistémico pulmonar, dos fallecieron en el post-operatorio inmediato con cuadro clínico de insuficiencia cardíaca; tres aún viven y han mostrado disminución de la cianosis y desaparición de las crisis hipóxicas, - dos de ellos presentaban atresia tricuspídea asociada.

#### B) Vasos Transpuestos:

Este grupo está formado por seis pacientes (27.1%); -- cuatro presentaban situs sólitus con corazón a la izquierda, uno situs sólitus con dextroversión y uno situs inversus con levocordia. Los seis pacientes fallecieron y fueron estudiados desde el punto de vista anatómico (Tabla 2); tres de los pacientes en situs sólitus presentaban C.I.A. tipo fosa oval, en uno de ellos existía atresia tricuspídea e hipoplasia del ventrículo derecho ( ventrículo único funcional ); los tres restantes tenían fosa oval permeable.

La C.I.V. en tres de ellos fue basal media, en uno, -- basal anterior (Fig.8) y en otro media posterior; en dos casos existía doble cámara de entrada al ventrículo derecho, uno con C.I.V. basal media posterior y el otro con basal media grande -- (Fig.9). En todos existía conducto arterioso permeable, cuatro con atresia pulmonar artificial y dos con atresia del tronco de la arteria pulmonar. El caso con levocardia presentaba discordancia auriculo ventricular, estenosis de la válvula auriculo - ventricular del lado venoso, C.I.V. basal anterior, foramen oval permeable, persistencia del conducto arterioso y atresia -- del tronco de la arteria pulmonar; la aorta estaba colocada a -- la derecha de la arteria pulmonar, con el arco y su porción descendente a la izquierda.

Estudio radiológico de tórax: La silueta cardíaca fue de tamaño normal o ligeramente aumentada con la punta levantada, arco medio excavado e hipoflujo pulmonar en los seis pacientes estudiados.

Estudio electrocardiográfico: En tres de los cuatro pacientes con el corazón en situación normal, el AQRS se situó entre  $\pm 180^\circ$  y  $-150^\circ$  y en un caso asociado a atresia tricuspídea se situó a  $-30^\circ$ ; en el paciente con dextroversión el AQRS se situó a  $+150^\circ$  y en el que presentaba situs inversus con le vocardia a  $-120^\circ$  (Graf.2). En todos ellos se encontró crecimiento de la aurícula derecha; en cinco se encontraron signos de crecimiento ventricular derecho con sobrecarga sistólica; un caso mostró crecimiento ventricular izquierdo aislado, éste último correspondió al paciente con atresia tricuspídea y ventrículo derecho hipoplásico; en uno existía bloqueo A-V de primer grado y en otro BIRDHH, ambos correspondieron a los casos con doble cámara de entrada al ventrículo derecho.

Estudio angiocardiográfico: Fue practicado en dos pacientes en ambos la aorta ocupaba posición anterior; a partir de ella e a través de un conducto arterioso se llenaban las arterias pulmonares, confluentes y sin continuidad anatómica con alguna cavidad ventricular.

De este grupo fueron operados cuatro pacientes, en dos se practicó fístula de Waterston, en uno fístula aorto-pulmonar con fragmento de safena y en otro únicamente se practicó toracotomía exploradora; éste último falleció por crisis hipóxicas en el post-operatorio inmediato. Los tres pacientes en quienes se practicó fístula sistémico pulmonar también fallecieron en el post-operatorio inmediato, uno por trombosis de la fístula de Waterston, uno por trastornos del ritmo y el otro por hemotórax.

### C) Distorsión Parcial:

Un solo paciente pertenecía a este grupo; el corazón se encontraba en situación normal. En el estudio anatómico se encontraron las grandes arterias paralelas al plano frontal, con aorta situada a la derecha y emergiendo del ventrículo derecho, el tronco de la arteria pulmonar se encontraba atrésico, las ramas pulmonares eran confluentes y el conducto arterioso permeable; la C.I.V. era basal media y el foramen oval se encontraba permeable.

En el estudio radiológico de tórax se observó cardiomegalia grado I con punta levantada, arco medio excavado e hipoflujo pulmonar. En el estudio electrocardiográfico el AQRS se situó a  $+90^\circ$  (Graf.2) con signos de crecimiento biventricular de predominio derecho. El estudio angiocardiógráfico mostró a la aorta en posición anterior y a las ramas pulmonares confluentes llenándose a través de un conducto arterioso (Fig. 10). El paciente falleció a consecuencia de crisis hipóxicas durante el estudio hemodinámico.

### D I S C U S I O N

La diferenciación clínica de la atresia pulmonar con C.I.V. es difícil de hacer de la tetralogía de Fallot, debido a la similitud en sus características anatómicas; la fisiología y el comportamiento clínico de ambas entidades es así mismo muy semejante, motivo por el cual ha sido considerada como una " variante " de la tetralogía de Fallot. La importancia que tiene el distinguir la entidad en estudio tanto del Fallot como del tronco arterioso común ( T.C. ), radica en última instancia en el manejo terapéutico.

La atresia pulmonar con C.I.V. a semejanza de lo que sucede en la tetralogía de Fallot, presenta dextroposición de la aorta, comunicación interventricular basal media y estrechez del infundíbulo cuando éste existe, así mismo ambas entidades habitualmente presentan hipertrofia de las trabeculaciones de la pared ventricular derecha. Puede encontrarse en ambas entidades C.I.V. de ubicación anterior; en nuestro material lo encontramos en dos casos en los que existía T.G.A., uno de ellos con levocardia y discordancia aurículo ventricular.

El defecto septal ventricular también puede tener ubicación postero-medial tanto en el Fallot como en la atresia pulmonar del tipo en estudio; puede acompañarse, como en dos de nuestros casos, de anomalías de inserción de las cuerdas tendinosas de la valva septal de la mitral en el ventrículo derecho,

con cobalgamiento de la misma sobre el septum interventricular, constituyendo la entidad denominada doble cámara de entrada al ventrículo derecho. Tal entidad se ha encontrado asociada con mucha frecuencia a la doble cámara de salida del mismo ventrículo con T.G.A. (4,11,19).

Hasta donde nosotros sabemos, los dos casos encontrados en este material son los únicos en los que se encontró doble cámara de entrada al ventrículo derecho asociada a ésta anomalía. El tipo de comunicación interventricular, lo mismo que en los casos publicados, fue postero-medial o basal media muy grande; este hallazgo permite inferir la existencia de un desarrollo anómalo de los cojinetes en la embriogénesis de la doble cámara de entrada al ventrículo derecho.

El septum interventricular puede faltar o tener una disposición semejante a la encontrada en el ventrículo único, ésta anomalía es más frecuente en la atresia pulmonar. (2). En una de las piezas revisadas, se encontró ventrículo derecho muy hipoplásico con atresia tricuspídea y T.G.A.; pero fines prácticos considerado como ventrículo único.

Algunas otras anomalías en el desarrollo de las válvulas aurículo ventriculares pueden observarse asociadas a la atresia pulmonar con C.I.V.; las cuales pueden ser de poca repercusión, como en el caso con adosamiento de las valvas septales mitral y tricuspídea, o de gran repercusión como en los casos de estenosis o atresia acompañando a malformaciones complejas como T.G.A. y levocordia.

Las observaciones anteriormente mencionados, nos permiten señalar que la atresia pulmonar con C.I.V. es más semejante al Fallot en lo que a la localización de la C.I.V. se refiere, mientras no se acompañe de anomalías de posición de grandes vasos o anomalías del situs visceral.

Anatómicamente, el árbol arterial pulmonar en la tetralogía de Fallot, es semejante al encontrado en la malformación que nos ocupa cuando hay desarrollo del tronco de la arteria pulmonar, correspondiendo éste al tipo I de la clasificación

de Somerville. (18) En los otros tres tipos de dicha clasificación, las arterias pulmonares tienen una disposición del todo diferente a la encontrada en la tetralogía de Fallot, pueden ser o no confluentes y estar anastomosadas a la circulación sistémica por un conducto arterioso o bien a través de vasos de grueso calibre, tortuosos y generalmente con estenosis en el sitio de unión con los vasos pulmonares. (8,20) Por el contrario, la circulación colateral que se observa en los casos de Fallot con estenosis severa, es a través de vasos pequeños, múltiples, en " mosaico " y con menor frecuencia existe conducto arterioso permeable. (12)

La atresia del tronco y de las ramas pulmonares, tipo IV de Somerville, es igualmente difícil de diferenciar clínicamente del tronco arterioso común grado IV, principalmente cuando existe un infundíbulo atrésico o T.G.A., como sucedió en uno de nuestros casos en quien el diagnóstico fue hecho al reconocerse esbozo de infundíbulo mediante cortes a ese nivel.

El estudio radiológico de tórax es de poca ayuda diagnóstica, por la similitud con las malformaciones antes mencionadas; sin embargo, es de señalarse la posibilidad de que en presencia de un arco medio excavado, exista imagen radiológica de flujo pulmonar normal o poco disminuido, con distribución asimétrica en ocasiones, dependiendo de la distribución y cuantía de la circulación colateral. (5)

El comportamiento electrocardiográfico es bastante uniforme; en aquellos casos no complicados es semejante al del Fallot, con signos de crecimiento auricular derecho, importante desviación del AQRS a la derecha y signos de hipertrofia del ventrículo derecho con sobrecarga sistólica, así como isodifusismo rápido de V<sub>1</sub> o V<sub>2</sub>. Este patrón electrocardiográfico se modifica substancialmente cuando se encuentran asociadas otras anomalías más complejas. Es posible encontrar crecimiento ventricular izquierdo agregado, en aquellos casos sin otras anomalías y con circulación colateral abundante; cuatro de los propósitos presentaron tal signo y correspondieron a aquellos-

con cifras de saturación periférica más elevadas.

Con el estudio angiocardiográfico, en ocasiones es posible obtener la imagen en fondo de saco del tracto de salida del ventrículo derecho, lo que permite hacer el diagnóstico de atresia pulmonar independientemente del grado o extensión de la misma. Si además se logra la opacificación del tronco de la arteria pulmonar, será posible determinar con mayor exactitud sus características anatómicas (17). Cuando no se logra demostrar la imagen en fondo de saco del infundíbulo del ventrículo derecho, por dificultades técnicas o bien por que se encuentre atrésico, la presencia del tronco de la arteria pulmonar en fondo de saco o los pulmonares confluentes, llenándose a través de un conducto arterioso y colaterales, nos orienta el diagnóstico de atresia pulmonar (Fig. 11). Igual valor diagnóstico tendrán estos hallazgos en casos con T.G.A.

En nuestro material de estudio, fue posible observar infundíbulo en fondo de saco en cinco pacientes; todos ellos sin anomalías asociadas y con vasos normalmente cruzados. En seis pacientes de ese mismo grupo, no se logró visualizar el infundíbulo debido a las anomalías asociadas o bien a la atresia del mismo. El tronco de la arteria pulmonar en fondo de saco o pulmonares confluentes, llenándose a través de un conducto arterioso y circulación colateral, se observó en once pacientes; ocho pertenecían al grupo A, dos al grupo B. y el caso con distorsión parcial de grandes arterias.

Las características anatómicas de la circulación colateral encontradas en nuestro material mediante angiogramas selectivos, coincide con las descritas por varios autores (8, 15, 20); en el sentido, de que cuando la circulación colateral se realiza a través del conducto arterioso y vasos pequeños y múltiples, existe confluencia de las ramas pulmonares y por ende desarrollo del sexto arco aórtico, no sucede así cuando la circulación colateral pulmonar se lleva a cabo a través de vasos de grueso calibre y poco numerosos.

En base a lo observado en el material revisado, existe una estrecha relación entre la entidad en estudio y la tetralo-

gfo de Fallot ; sin embargo, se considera de capital importancia su reconocimiento como una entidad aparte y para ellos se necesita el mayor número de datos hemodinámicos y angiocardiógráficos con el fin de precisar el tipo o extensión de la atresia, así como también el tipo de circulación colateral y las malformaciones asociadas.

Tomando en consideración el compromiso hemodinámico -- que presentan la mayoría de estos pacientes y que por lo general es motivo de atención urgente, en ocasiones únicamente es posible llevar a cabo estudio angiocardiógráfico; afortunadamente dicho estudio por lo general, aporta los datos anatómicos necesarios para el tratamiento quirúrgico de urgencia. Tal conducta, -- fue llevada a cabo en nueve pacientes de nuestra serie; en siete de ellos se practicó fístula sistémico pulmonar, con buenos resultados en tres.

Otro procedimiento quirúrgico que se ha ideado recientemente (18), consiste en la colocación de un tubo válvulado con prótesis porcina del ventrículo derecho a la arteria pulmonar -- salvando la zona atrésica, este procedimiento puede tener otras modificaciones dependiendo de la existencia de malformaciones -- asociadas. Este tipo de cirugía se recomienda llevarla a cabo en pacientes de mayor edad y se aconseja durante la misma o en sesión previa, la ligadura de vasos colaterales de grueso calibre que en el post-operatorio puedan causar hiperflujo pulmonar y -- por ende hipertensión arterial pulmonar. Si al paciente se le ha practicado previamente fístula sistémico pulmonar, es necesario llevar a cabo toma de presiones en el árbol arterial pulmonar -- con el objeto de descartar el desarrollo de enfermedad vascular hipertensiva.

Por lo expuesto, consideramos que la atresia pulmonar con C.I.V. a pesar de la similitud que tiene con la tetralogía -- de Fallot, debe ser considerada como una entidad diferente ya -- que el manejo quirúrgico de estos pacientes depende del grado de desarrollo de la arteria pulmonar y de las colaterales. Por otro lado, creemos que no debe ser considerada como tronco común ya -- que como fue observado en los hallazgos anatómicos, existe tabi-



cación del tronco y del cono; sin embargo, estamos concientes que en ocasiones la diferenciación clínica suele ser difícil, principalmente cuando se encuentra asociada a T.G.A.

Estamos de acuerdo con otros autores, en que la denominación de pseudotronco no debe ser utilizada por ser poco explícita.

### R E S U M E N

Fueron estudiados 22 casos de atresia pulmonar con C.I. V. del servicio de niños del Instituto Nacional de Cardiología de México. Se dividieron en tres grupos de acuerdo a la posición de los grandes vasos; 15 con vasos cruzados, seis con vasos transpuestos y uno con distorsión parcial.

Dieciséis pacientes fallecieron y en todos se realizó estudio anatómico; las características de las piezas con vasos cruzados y sin anomalías asociadas fueron semejantes a las de la tetralogía de Fallot; las principales diferencias se localizaron en el tronco pulmonar, en sus ramas y en la circulación colateral. En los pacientes con vasos transpuestos y distorsión parcial se encontraron anomalías más complejas.

Los hallazgos clínicos en los pacientes con vasos cruzados también fueron semejantes a los encontrados en el Fallot; su diagnóstico fue posible en la mayoría de los casos. Habitualmente el cuadro clínico de los pacientes con vasos transpuestos está dominado por las anomalías asociadas.

Los datos de mayor valor son los obtenidos con el estudio angiocardiógráfico y consisten en la opacificación del infundíbulo o del tronco de la arteria pulmonar con imagen en fondo de saco y la presencia de vasos colaterales de grueso calibre.

A pesar de la semejanza que tiene la atresia pulmonar asociada a comunicación interventricular con la tetralogía de Fallot, el manejo y el pronóstico son diferentes, por ello debe considerarse como una entidad con características propias.

## R E F E R E N C I A S

- 1.- ABRAMS R: Tricuspid and pulmonary valve atresia with aorto-pulmonary fistula: Survival of a patient to 21 years of age. *Chest* 68 (2): 263, 1975
- 2.- BERRY B, McGOON D, RITTER D y COL: Absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply. *J Thorac Cardiovasc Surg* 68: 119, 1974
- 3.- BHARATI S, MILTON H, FARONK S y COLS: The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: Pseudotruncus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 69 (5): 713, 1975
- 4.- CABRERA A y AZCUNA J I: Double-inlet right ventricle: Study of an anatomical-clinical case. *Arch Mal Coeur* 67:65, 1974
- 5.- DANILOWICZ D y ROSS J: Pulmonary atresia without cyanosis. *Brit Heart J* 33: 138, 1971
- 6.- EDWARDS J y McGOON D: Clinico-pathologic correlations: Absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply. *Circulation* 47: 393, 1973
- 7.- FULCKNER J, OLDHAM R, ATWOOD G y COL: Aorto pulmonary window, ventricular septal defect and membranous pulmonary atresia - with a diagnosis of truncus arteriosus. *Chest* 65: 351, 1974
- 8.- JEFFERSON K, REES S y SOMERVILLE J: Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development. *Brit Heart J* 34: 418, 1972
- 9.- LILLEHEI C, CONEM M, WARDEN H y COL: Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defectus. Report of the first ten cases. *Ann Surg* 142: 418, 1975
- 10.- MILLER W, NADAS A, BERNHARD W y COL: Congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 21: 673, 1968

- 11.- MUÑOZ C L, RODRIGUEZ A, MARTINEZ RIOS M A y COL: Doble cámara de salida y entrada al ventrículo derecho. Arch Inst Cardiol Méx 39: 114, 1969
- 12.- ONGLEY P, RAHIMTOOLA S, KINCAID O y COL: Continuous murmurs in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect. Am J Card 18: 821, 1966
- 13.- PERLOFF J: The clinical recognition of congenital heart disease. W.B. Saunders. Co. Philadelphia, London, Toronto. pág: - 484, 1970
- 14.- RASTELLI G, OUGLEY P, DAVIS G y COL: Surgical repair for pulmonary valve atresia with coronary artery fistula, report of a case. Mayo Clinic Proc 40: 51, 1965
- 15.- ROBLES F, MATA L A, ZAMORA C: Importancia de la circulación arterial colateral sistémicopulmonar en cardiopatías congénitas. Arch Inst Cardiol Méx 46: 262, 1976
- 16.- RUIZ M, GARCIA S M, GOMEZ U J y COLS: Corrección total de un caso de atresia pulmonar con defecto interventricular (operación Rastelli). Rev Esp Card 25: 567, 1972
- 17.- SOMERVILLE J: Angiocardiography. In pulmonary atresia. Proc Asa Europ Paediat Cardiol vol: V,32, 1969
- 18.- SOMERVILLE J: Management of pulmonary atresia. Brit Heart J 32: 641, 1970
- 19.- TANDON R, MOLLER J, y EDWARDS J: Comunicación of mitral valve with both ventricles associated with double outlet right ventricle. Circulation 48: 904, 1973
- 20.- TYNAN M J y GLEESON J: Pulmonary atresia with bronchial arteries arising from the subclavian arteries. Brit Heart J 28: 573, 1966

- 21.- VAN PRAAGH R y VAN PRAAGH S: The anatomy of common aortico --  
pulmonary trunk ( truncus arteriosus communis ) and its --  
embriologic implications. Am J Cardiol 16: 406, 1965
- 22.- ZUTTER W y SOMERVILLE J: Continuous murmur in pulmonary --  
atresia with reference to aortography. Brit Heart J 33: 905,  
1971

Tabla N°1

ATRESIA PULMONAR CON C.I.V.

Distribución por sexo y edad.

Femenino.	Masculino.	Total.	0-6m.	6-12m.	1-2a.	2-6a.	6-10a.	10-14a.
15 (68,1%)	7 (31,9%)	22	8	4	3	3	3	1

Tabla N°2

ATRESIA PULMONAR CON C. I. V.

V A S O S C R U Z A D O S .

Hallazgos anatómicos.

(9 piezas)

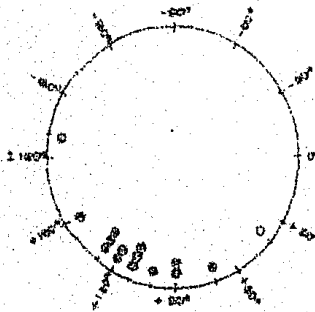
Foramen oval permeable:	7	Atresia infundibular.	: 2
C.I.A. tipo fosa oval :	2	Atr. de inf. y Tco. Pulm.	: 3
C.I.V. basal media :	9	Atr. de inf. Tco. y ramas pulm.	: 1
Aorta dextropuesta :	9	Atresia orificial.	: 2
P.C.A. :	7	Atresia de Tco. y ramas pulm.	: 1

Tabla N°3  
 ATRESIA PULMONAR CON C.I.V.  
 VASOS TRANSPUESTOS  
 Hallazgos anatómicos.  
 (6 piezas).

Foramen oval permeable:	3	Doble cámara de entrada al V.D:	2
C.I.A. tipo fosa oval :	3	Atresia tricuspídea :	1
C.I.V. basal anterior :	2	Estenosis mitral :	1
C.I.V. basal media :	3	Atresia pulmonar orificial :	4
C.I.V. postero medial :	1	Atresia del tronco pulmonar :	2
P.C.A. :	6		

# Â.Q.R.S

## VASOS CRUZADOS



### LEYENDA

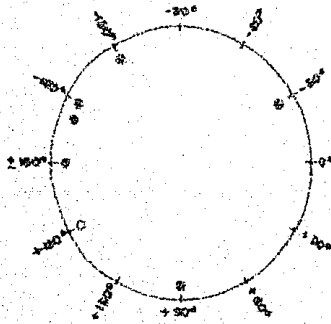
- ..... Corazón en posición normal
- ..... Corazón en desinversión

Grafica Nº 1



# Â.Q.R.S

## Vasos Transpuestos y Distorsión Parcial



- ..... Síntus Sínitus: posición normal
- ..... Síntus Sínitus en dextroversión
- ⊙..... Síntus inverso en levoverción
- ⊗..... Distorsión parcial

Gráfico Nº 2



FIG:1



FIG:2

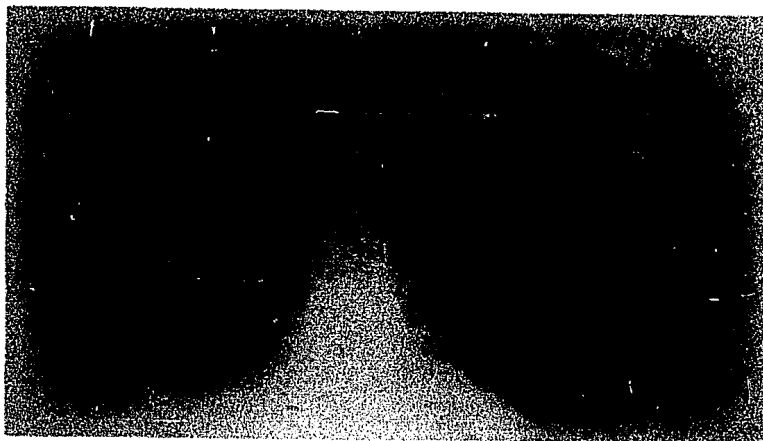


FIG:3

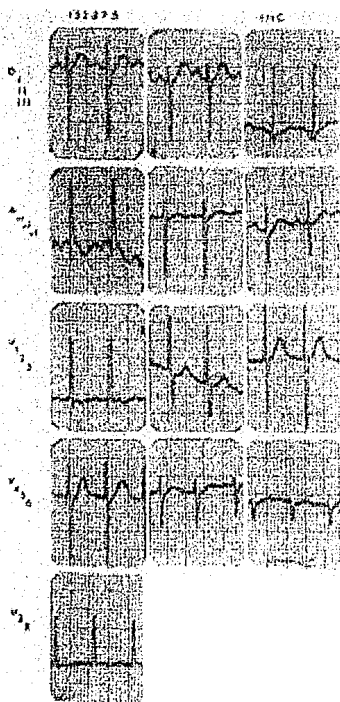


FIG:4

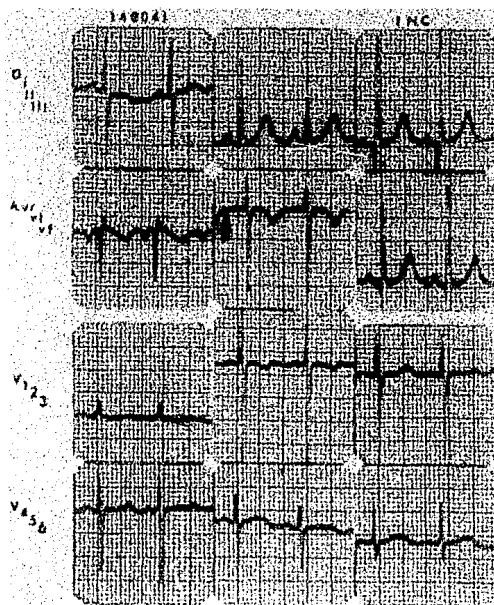


FIG:5



FIG:6



FIG:7

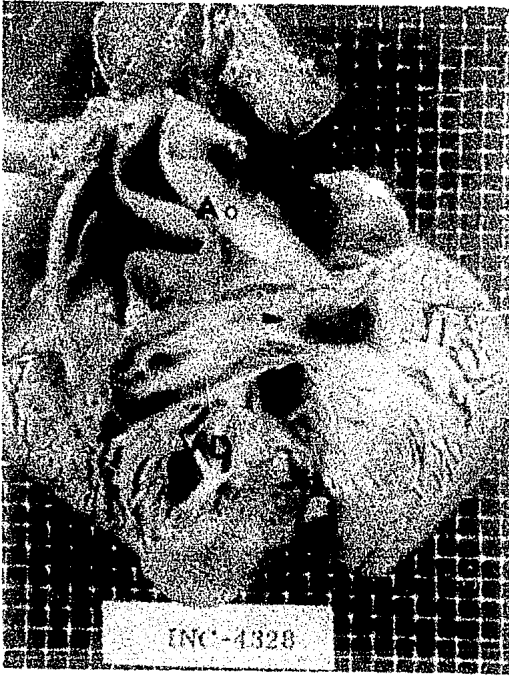


FIG:8

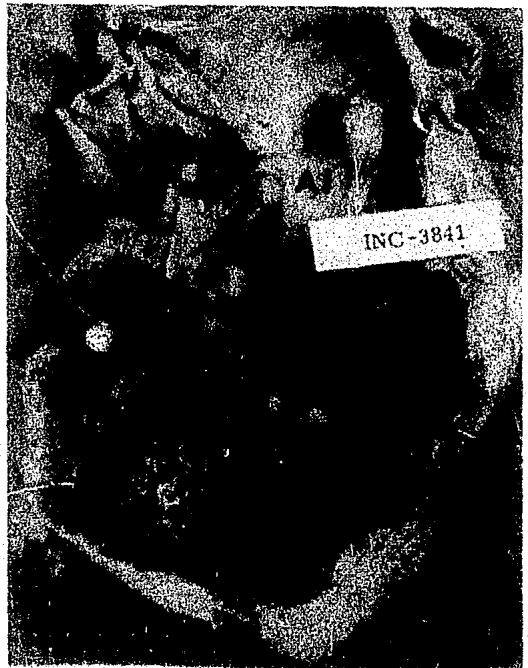


FIG:9



FIG:10



FIG:11

## P I E D E F I G U R A S

Figura 1: La pieza anatómica corresponde a uno de los casos con vasos cruzados. En ella se observa al ventrículo derecho hipertrófico, comunicandose con el ventrículo opuesto a través de una C.I.V. basal media. El estilite señala la posición de la aorta, cabalgando sobre el septum interventricular. Por delante de la cresta supraventricular se observa al infundíbulo estenótico y en fondo de saco (flecha).

Figura 2: Pieza anatómica correspondiente a un caso con vasos cruzados asociada a atresia del infundíbulo, del tronco arterial pulmonar y sus ramas. El diagnóstico fue hecho al reconocerse cresta supraventricular incluida en la pared ventricular (flecha).

Figura 3: Estudio radiológico de tórax de un paciente con vasos cruzados; en ella se observa hipoflujo pulmonar, arco medio excavado, cardiomegalia grado I con apex levantado. Obsérvese la similitud con la tetralogía de Fallot.

Figura 4: Electrocardiograma correspondiente a un caso con vasos cruzados; el AQRS se sitúa a  $-170^\circ$ , existen signos de crecimiento auricular derecho e hipertrofia importante del ventrículo derecho.

Figura 5: Electrocardiograma correspondiente a un paciente con vasos cruzados, en él se observa un AQRS a  $+90^\circ$  con signos de crecimiento auricular derecho e hipertrofia ventricular derecha; además se reconocen fuerzas ventriculares izquierdas. Este paciente presentaba cifras de saturación periférica aceptables.

Figura 6: Estudio angiocardiográfico en un paciente con vasos cruzados y atresia del tronco pulmonar y sus ramas. El diagnóstico fue hecho por la presencia de infundíbulo en fondo de saco (flecha). La aorta se encuentra cabalgando sobre el septum interventricular.

Figura 7: Angiografía selectiva en un vaso colateral de grueso calibre que emerge del cayado aórtico. Nótese la zona de estenosis en la unión con los vasos pulmonares propiamente dichos (flecha). El estudio corresponde a un caso con estreñimiento del tronco y de las ramas pulmonares.

Figura 8: Pieza anatómica correspondiente a un caso con vasos transpuestos. En ella se indica la comunicación basal anterior (flecha).

Figura 9: Pieza anatómica que corresponde a un caso con vasos transpuestos y doble cámara de entrada al ventrículo derecho. En ella se observa, una comunicación interventricular basal media grande, la válvula mitral cabalga sobre el septum interventricular y las cuerdas tendinosas de la valva septal de la mitral van a insertarse en el ventrículo derecho (flecha)

Figura 10: Angiocardiograma correspondiente al caso con distorsión parcial de grandes arterias. En él se observa a la aorta en posición anterior y a través de un conducto arterioso (flecha) se llena el tronco de la arteria pulmonar, dirigida hacia adelante y sin continuidad con alguna cavidad ventricular.

Figura 11: Angiocardiograma de un paciente con vasos cruzados asociado a estenosis tricuspídeo. En él se observa al tronco de la arteria pulmonar con imagen en fondo de saco (flecha) llenándose a través de un conducto arterioso.