

Atresia Tricuspídea

Gmo. Rodríguez Aguilar *

La atresia tricuspídea se presenta entre el 2-4% de todas las formas de enfermedades congénitas del corazón. La mayoría de los pacientes mueren durante la infancia pero ocasionalmente alguno puede sobrevivir y llegar a la edad adulta; aunque la atresia tricuspídea esté bien reconocida como anomalía, sólo recién ha tenido profusión en su estudio; se manifiesta clínicamente y radiológicamente con un amplio espectro de hallazgos considerables variaciones clínicas y patológicas de caso a caso. (6-8-11-15-18)

EMBRIOLOGIA Y ANATOMIA:

La atresia tricuspídea se debe muy probablemente a que los cojines del canal atrioventricular nacen muy desalojados a la derecha de la línea media, por lo que la válvula tricúspide no tiene espacio para llevar a cabo su desarrollo, haciéndose éste en forma imperfecta o bien no realizándose. (4-12) Las características anatómicas de la A.T. son como sigue. Cámaras auriculares con una variable comunicación entre ellas, generalmente situadas en el agujero oval si la cardiopatía no es más compleja; ausencia de válvula tricúspide encontrándose en su lugar un piso liso; ventrículo derecho atrófico y una comunicación interventricular; en ocasiones un conducto arterial permeable. (Fig. 1)

TIPOS ANATOMICOS: (12)

Grupo 1.—Sin trasposición de grandes vasos. 1a.) Atresia pulmonar, séptum interventricular cerrado, cámara ventricular derecha sólo virtual. 1b) Hipoplasia pulmonar con estenosis sub-pulmonar, comunicación interventricular pequeña. 1c) Sin hipoplasia pulmonar, comunicación interventricular que abre en la cámara de salida del ventrículo. Grupo 2.—Con trasposición de grandes vasos: 11a) Atresia pulmonar, aorta naciendo del ventrículo derecho. 11b) Estenosis pulmonar o sub-pulmonar, aorta naciendo del ventrículo derecho y pulmonar del ventrículo izquierdo, comunicación interventricular amplia. 11c) Gran arteria pulmonar. (Fig N° 1)

FISIOPATOLOGIA:

El recorrido de la sangre se realiza de la siguiente manera: de las cavas a la aurícula derecha de donde pasa a la aurícula izquierda por la gran comunicación interauricular en donde se mezcla con la sangre arterial proveniente de las venas pulmonares, pasando luego al ventrículo izquierdo el cual envía sangre por la aorta y por la comunicación interventricular a la arteria pulmonar. Existen pues varios hechos que son la mezcla de sangre a nivel de la aurícula izquierda y la isquemia pulmonar condicionada por la estrechez del ventrículo derecho, encontrándose de esta manera como defecto obligado en la cardiopatía que nos ocupa, la comunicación interauricular y semiobligado la comunicación interventricular o bien la persistencia del ductus

* Exbecario del Instituto Nacional de Cardiología de México 1955-1967.

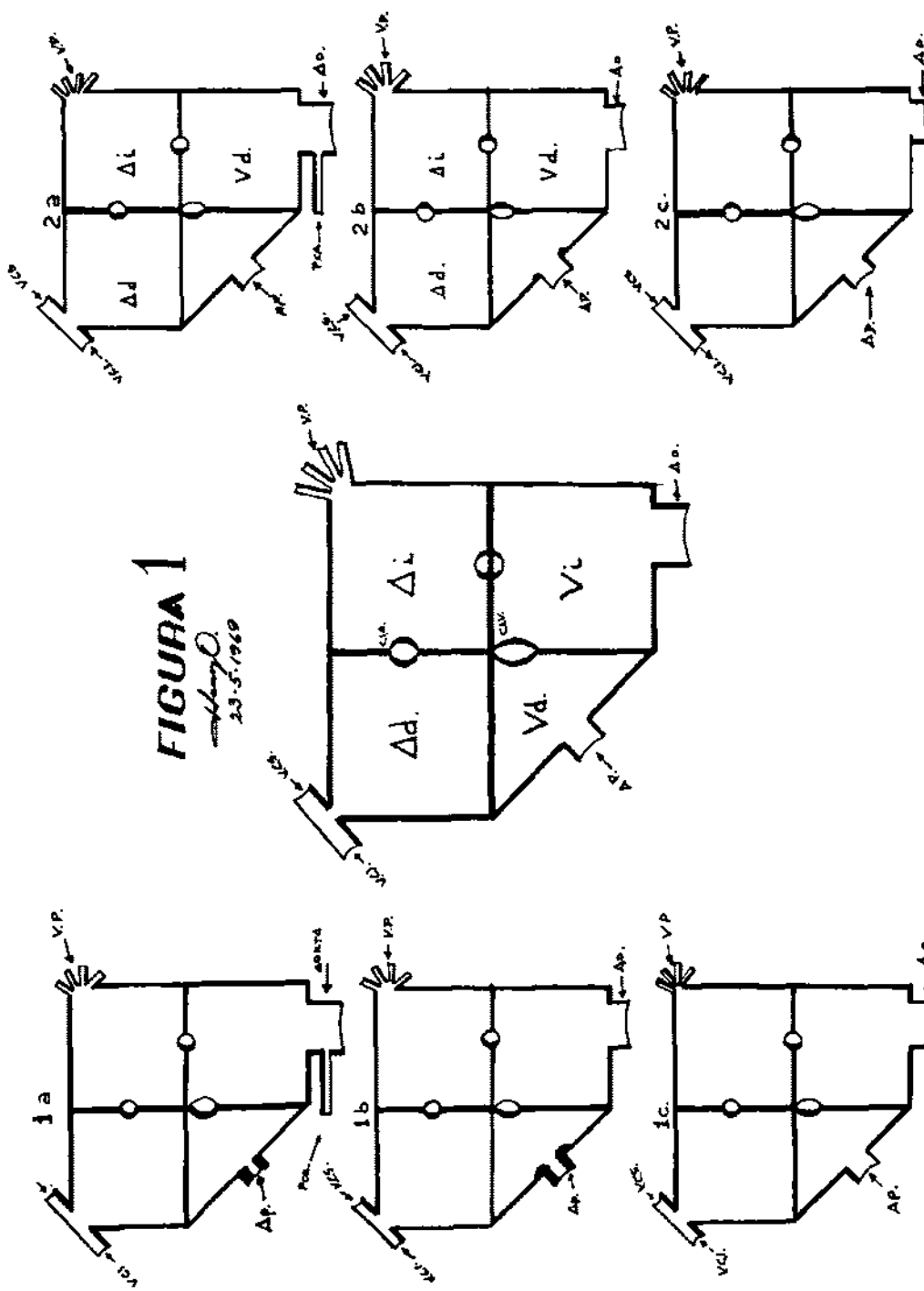


FIGURA 1
Alfonso D.
 23-5-1969

Dr. Guillermo Rodríguez Aguilar

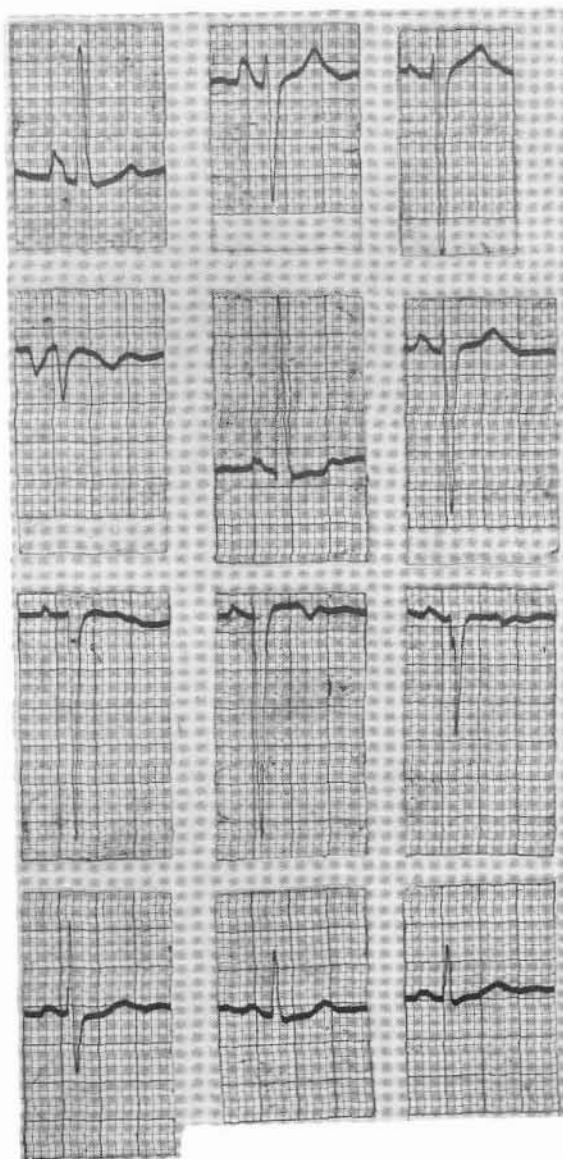
arteriovenoso, debiendo existir si uno de estos dos últimos defectos lo cual permite llevar flujo sanguíneo al pulmón, situaciones anatómicas que condicionan el grado de cianosis. Si el paciente es muy cianótico, se debe muy probablemente a que los cortocircuitos "están funcionando mal", hecho que se refleja también en el número de crisis anóxicas. (4-5-16). La repercusión hemodinámica se lleva a cabo principalmente sobre el ventrículo izquierdo y secundariamente sobre ambas aurículas principalmente la izquierda siendo la aurícula derecha cámara de presión y la aurícula izquierda cámara de volumen. (3) Se han observado atresias tricuspídeas con "buen flujo pulmonar", debiendo este hecho a que funcionan con una comunicación interventricular grande. (8) (Fig. 1 - 5)

CUADRO CLINICO:

Se acostumbra observar cianosis desde el nacimiento, a diferentes grados según se explicó en la fisiopatología; hipodesarrollo muscular, siendo la deambulación tardía y notándose retraso mental en los pacientes muy cianóticos, situación que es notoria por la aparición del lenguaje en forma tardía; el "encuchillamiento" es frecuente pero la crisis anóxicas son raras; se pueden presentar accidentes vasculares cerebrales del tipo de la trombosis. El hipocratismo es marcado. Los pacientes que adolecen de esta cardiopatía y pasan de la adolescencia con aquellos que manejan un buen cortocircuito. (4-5-16). La exploración física nos muestra un paciente hipodesarrollado, cianótico con dedos en palillo de tambor, tono muscular "gelatinoso", con venas yugulares aumentadas de tamaño con latido auricular (onda "a"); red venosa superficial en tórax sin deformidad precordial, encontrándose en ocasiones con la ausencia de fenómenos soplantes o bien con la presencia de ellos, que es lo corriente teniendo su origen en la malformación agregada por ejemplo la comunicación interventricular con su clásico soplo en mesocardio "en barra" (Fig. N° 5) pero que la mayor de las veces es suave con segundo ruido pulmonar único, de intensidad apagada o bien normal. En el caso de que la malformación agregada sea un ductus, se encontrará el soplo continuo. (Fig. N° 6)

VECTOCARDIOGRAMA: (en la AT)

Las corrientes eléctricas del corazón reflejan fielmente, las condiciones hemodinámicas existentes tanto en un momento dado, como en su evolución progresiva clínica o regresiva transoperatoria. En casos con atresia tricuspídea simple se observa signos clásicos de sobrecarga de ambas aurículas, asas P bimodales con primer modo alargado hacia abajo y hacia adelante y segundo modo desplazado hacia arriba y atrás y los de sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo, asa Q grande orientada a la derecha y adelante y asa R grande orientada a la izquierda, atrás y arriba (Fig. 2). Una morfología particular para esta cardiopatía del VCG se puede describir con asas Q y R grandes con el asa R orientada a la izquierda, atrás y arriba, cruzamiento precoz de la rama centrífuga y centripeta con giro horario de RH pero sin empastamiento intermedio (Fig. 2). En la AT con TGV se observa mayor sobrecarga de cavidades que en el tipo AT simple, dato posiblemente explicable porque en aquel tipo, la cavidad izquierda mencionada maneja además del gasto sistémico un gasto pulmonar que se conserva igual o mayor que el sistémico. (3) (Fig. 2)



Dr. Guillermo Rodríguez Aguilar

Fig. Nº 3
M.L.A. Registro 50740
Edad 4 años I.N.C.

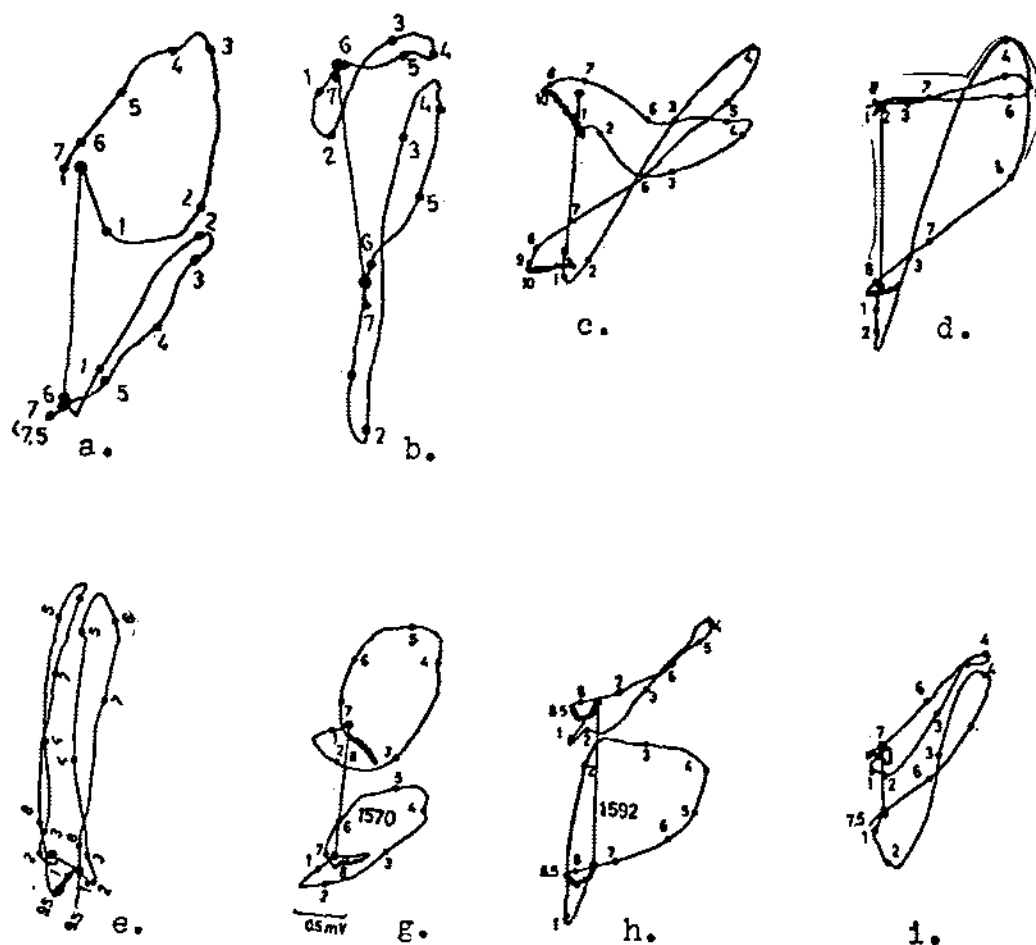


Figura No.2.

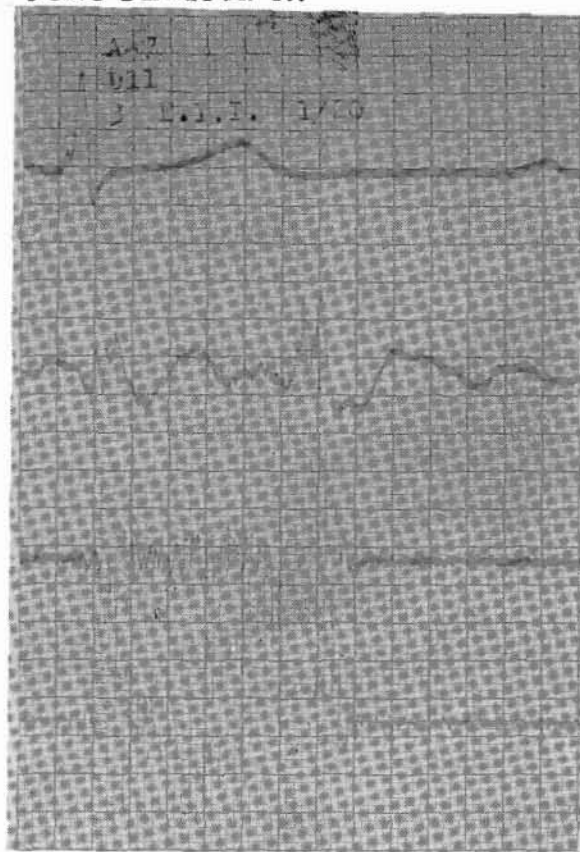
Dr. Guillermo Rodríguez Aguilar

E. C. G.: AT

La alteración más frecuente de la onda P es su morfología acuminada o acuminada y bífida con el primer modo mayor que el segundo en D2 y D3 (7). Existe evidencia de crecimiento auricular derecho en por lo menos en dos terceras partes de los casos, con crecimiento auricular izquierdo asociado, en la mitad de ellos (17). El AQRS se encuentra desviado a la izquierda en la mayoría de los casos (90%) (8-13-17). En algunos pacientes en que se encuentra desviado a la derecha, y con se puede sospechar la transposi-

ción de los grandes vasos y el asocio de persistencia del conducto arteriovenoso (18). Los signos de hipertrofia ventricular izquierda en derivaciones precordiales son constantes generalmente con morfología diastólica, o por lo menos en más de la mitad de los casos. En ocasiones se observa el bloqueo de rama izquierda en la forma incompleta. (Fig. 3).

FONO DE LA A. T.:



Dr. Guillermo Rodríguez Aguilar

Fig. N° 4 S.M.M.

Reg. 63419

7 años I.N.C.

El fonocardiograma permite puntualizar datos importantes de esta cardiopatía ya sospechosa y diagnosticada por otros métodos de clínica y de gabinete. Por lo general, los pacientes que logran remontar el año de edad presentan soplos, no aquellos que no lo logran por la magnitud de las anomalías cardíacas - que componen la Atresia tricuspídea. En ocasión de un soplo continuo en el foco pulmonar se debe sospechar la presencia de un conducto arterial permeable - (tipo Ia) (12) (Fig. 6). Cuando lo auscultable es un soplo sistólico en el precordio, éste puede tener distintas intensidades y distintas morfologías y en o-

casionen está acompañado de frémito. Cuando se trata de un soplo "en Barra" podemos asegurar que la cavidad del ventrículo derecho es amplia (8) (Fig. 1c-5). Cuando se trata de un soplo expulsivo, (Fig. 4) paraesternal izquierdo de estenosis de la pulmonar o subpulmonar, en los bajos de localización podemos sospechar el 1b sin transposición y cuando aquel es alto en la base, podemos también pensar en el tipo 11b con transposición de los grandes vasos. (8). Cuando la atresia tricuspídea maneja "buen" flujo pulmonar, puede encontrarse estenosis relativa de la válvula mitral con la manifestación de un retumbo y un soplo presistólico (). El segundo ruido en el foco pulmonar puede ser único debiéndose al cierre aórtico, explicándose de esta manera la ausencia del componente pulmonar del segundo ruido por la disminución acentuada del flujo pulmonar. La presencia de un segundo ruido desdoblado nos puede indicar que

Dr. Guillermo Rodríguez Aguilar

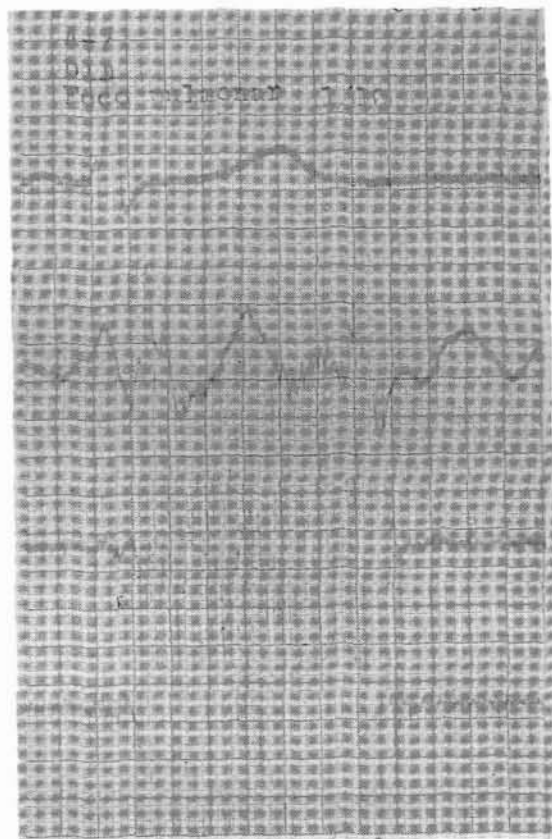


Fig. Nº 5 A.L.M. 6 años
Reg. 62415
Trazo 2748 I.N.C.

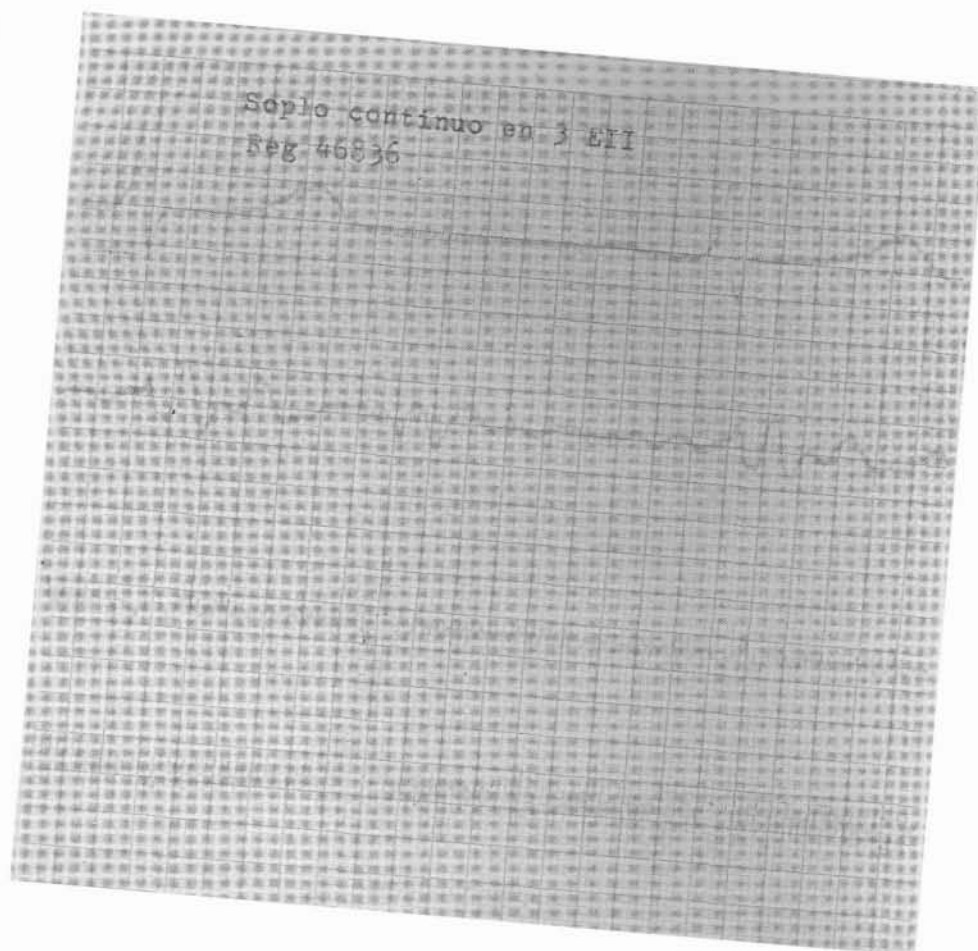


Fig. Nº 6 A.C.CH. Reg. 46836 I.N.C. Dr. Guillermo Rodríguez Aguilar

el flujo pulmonar no está gravemente restringido a falta de válvula tricuspídea, el primer ruido será único y estrecho. Algunas veces se registran chasquidos protosistológico, III y IV ruidos izquierdos y ocasionalmente galopes de suma. El flebograma yugular y el hepatograma 6 pueden mostrar ondas "a" gigantes producto de una aurícula derecha crecida que tiene dificultad en su vaciamiento por una comunicación interauricular pequeña. Los precordiogramas logran sugerir crecimiento ventricular izquierdo (8).

SIGNOS RADIOGRAFICOS DE LA A. T. y ANGIOCARDIOGRAFIA:

Como ya ha venido esbozado, la A.T. es una gran imitadora de otras enfermedades cardíacas, hecho que se acentúa en el diagnóstico radiológico; existen varios tipos de siluetas cardíacas en relación con la magnitud de sus diámetros; encontraremos corazones alargados y ausencia de cardiomegalia con flujo pulmonar excesivo, siendo estos los casos que funcionan con una comunicación interventricular grande. (Fig. 1-c) (12); encontraremos cardiomegalia asociada a vascularidad pulmonar disminuida, casos en los que el diagnóstico diferencial debe incluir lesiones tales como estenosis de la pulmonar o atresia con un séptum ventricular y una válvula tricúspide semejante a aquella de la malformación de Ebstein (15); encontraremos pacientes con vascularidad pulmonar normal o disminuida y silueta cardíaca medianamente alargada o de tamaño normal, semejando en ocasiones a la configuración de la tetralogía de Fallot (23). La radiografía simple presenta borde derecho recto hacia abajo y no desplaza más allá de la columna; el borde izquierdo sobre su tercio medio muestra un botón muy peculiar en esta cardiopatía debido al desplazamiento de la aurícula derecha se sitúa en algunas ocasiones sobre su tercio superior; este botón también se puede presentar en la T.G.V. y en aquellos casos en que la aorta se levanta de un ventrículo derecho no invertido. (19) (Fig. 7). En ocasiones el arco aórtico se encuentra a la derecha, observándose esta eventualidad en los casos de Keith (12). La Angiocardiografía de la A.T., sin tomar en cuenta las numerosas variaciones de esta cardiopatía, nos revela una secuencia de opacificación típica y la que es aurícula derecha, aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y una ventana o zona clara en la parte media e inferior de la silueta cardíaca, zona de ocupación anatómica del ventrículo derecho; además podemos observar dilatación de la vena cava inferior. Deben de realizarse ventriculograma izquierdo y auricular derecho, no debiéndose hacer la inyección de venas periféricas debido a que no es confiable para distinguir una atresia tricuspídea de una atresia pulmonar con séptum ventricular intacto o de una válvula tricuspídea hipoplásica o estenótica (15).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LA AT.:

Desde la descripción de Tanss en 1936 (19), ante la presencia de crecimiento izquierdo con cianosis, en infantes, se debe sospechar con muy buena base, la atresia tricuspídea, sin olvidar que esta asociación se puede encontrar en otros cuadros nosológicos tales como el ventrículo único con o sin transposición, tronco arterioso común, drenaje anómalo de todo el sistema cava en la aurícula izquierda, atresia pulmonar con séptum interventricular intacto, canal atreoven-

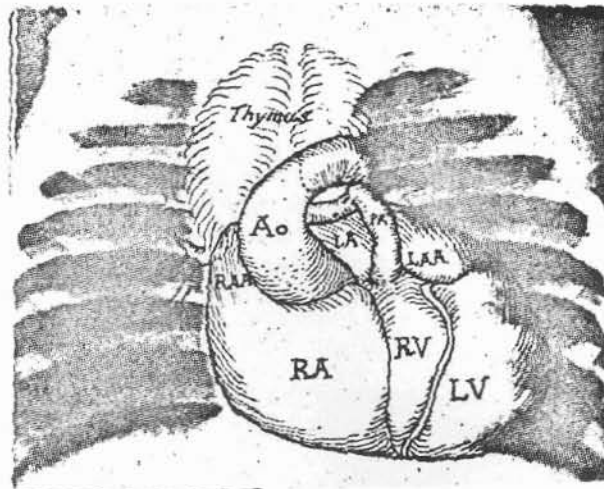
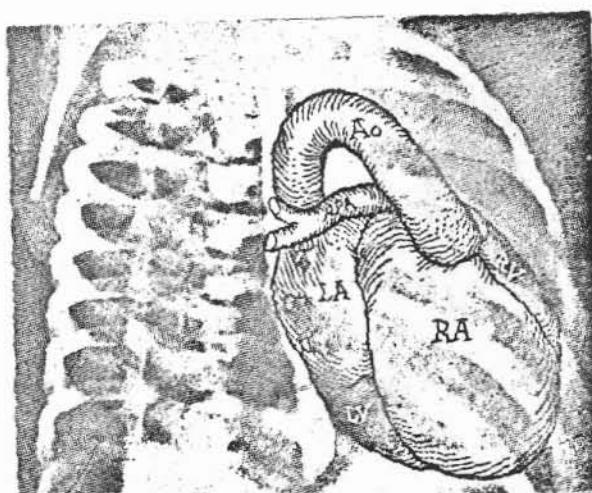
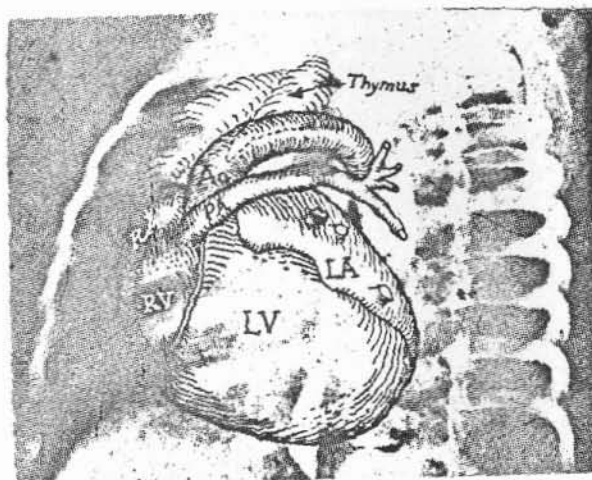


Fig. Nº 7
Esquemas Radiológicas
de la Atresia Tricuspídea



Dr. Guillermo Rodríguez Aguilar

tricular completo, metahemoglobinemia congénita, pentalogía de Fallot. (2-8-9-10-16-18-20). Por lo general vamos a pensar de la anterior manera ante un cianótico con eje a la izquierda; la segunda etapa de razonamiento diagnóstico será puntualizar la situación y magnitud de los diferentes componentes de la atresia tricuspídea que nos servirán para plantear o no la ayuda quirúrgica y que son la amplitud de la C.I.A., la magnitud de la C.I.V., el flujo pulmonar, presencia o no de estenosis infundibular o valvular de la pulmonar, si existe o no transposición de vasos. La amplitud de la comunicación interauricular es de fundamental diagnóstico no como anomalía pues es estrictamente indispensable que ella exista, sino su amplitud; podemos observar en relación con lo anterior que en la fluoroscopia en la posición oblicua izquierda anterior, existe un movimiento, "en péndulo", enérgico de toda la silueta cardíaca por contracción de la aurícula derecha durante la diástole del ventrículo izquierdo; la valoración de esta contracción nos dará una idea de la amplitud de la comunicación entre las aurículas y la necesidad o no de que el cirujano la ensanche (19); electrocardiográficamente podría tener representación este signo en la altura de la onda P (17); en cuanto a la comunicación interventricular lo sospecharemos por las características del soplo holosistólico "en banda" y además ya ante este hecho soplante podemos pensar que la cavidad del ventrículo derecho tiene cierta capacidad. Cuando se trata de un soplo sistólico de tipo expulsivo tendremos que pensar en las diferentes combinaciones de las que ya hablamos al tratar del capítulo de fonocardiografía y que el cirujano debe tomar en cuenta a la hora de planear la operación y llevar más flujo sanguíneo al pulmón. El flujo pulmonar lo podemos valorar en la placa radiográfica y por la auscultación del segundo ruido pulmonar, ya también estudiado en líneas anteriores detalle de sumo interés por cuanto existe una variedad de atresia tricuspídea (Ic y IIc) (12) en los cuales la mal formación cursa con aumento de flujo pulmonar y en los que la indicación es precisamente la creación de una estenosis pulmonar, deseando reducir la hiperbolemia pulmonar y aumentar el flujo sistémico que hasta el momento ha estado bajo, lo cual requiere una corrección pronta.

CIRUGIA DE LA A.T.:

En el tratamiento de la atresia tricuspídea deben tomarse en consideración la entidad del flujo pulmonar, las dimensiones de la comunicación interauricular y la permeabilidad de las vías del flujo ventricular derechas. Debido a que no es posible corregir quirúrgicamente la lesión tricuspídea y el tipo concomitante de hipodesarrollo ventricular derecho, el tratamiento quirúrgico debe tender a aumentar el débito circulatorio pulmonar o bien disminuirlo en los casos en que es excesivo (Fig. 1) y asegurar un cortocircuito interauricular muy amplio. En los casos en que se reduce el débito circulatorio pulmonar, se practica un shunt entre la vena cava y la arteria pulmonar como intervención inicial. Es frecuente que a partir del primer año de vida se interrumpa el flujo sanguíneo del ventrículo derecho al pulmón izquierdo, en los casos en que el conducto arterial se cierra, debe practicarse un shunt entre una arteria sistémica y la arteria pulmonar. Para ayudar el shunt entre la vena cava y la arteria pulmonar. En los enfermos que es excesivo el flujo pulmonar puede ser necesario recurrir al vendaje de la arteria pulmonar.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—BAYER OTTO.; Loogen F., Wolter H.: El cateterismo Cardíaco en las cardiopatías congénitas y adquiridas. Atresia Tricuspídea. Editorial Alhambra S.A. Madrid 1953. Pág. 124-128.
- 2.—BRINK, A.J. and Neill, C.A. Circulation 12:604, 1955.
The electrocardiogram in congenital Heart Disease.
- 3.—CABRERA, E., Hernández, Y., Morales, D.: Vectocardiograma en la Atresia Tricuspídea. Arch. del Instituto Nacional de Cardiología de México. Tomo Nº 5 587-595. set-oct. 1961.
- 4.—DE LA CRUZ Ma. VICTORIA., Espino Vela J., Mata, L.A.: Embriología y Clínica de las Cardiopatías Congénitas. Cursos del 11 al 23 de octubre de 1965. Instituto Nacional de Cardiología de México.
- 5.—ESPINO VELA J., Curso de Cardiología Pediátrica para Becarios del Instituto Nacional de Cardiología de México. Abril de 1965.
- 6.—EDWARDS, J.E., and Burchell, A.B.: Congenital Tricuspid Atresia; a classification: M. Clin. North America 1949, 33: 1177.
- 7.—ESPINO VELA J.: Electrocardiografía de las aurículas en la atresia tricuspídea. Archivos del Instituto Nacional de Cardiología. 1966.
- 8.—FISHLEDER, B.L.: Exploración Cardiovascular y fonomec-cardiografía clínica. Prensa Médica Mexicana. Pág. 379-384.
- 9.—FRIEDLICH, A.L., Bing, R.L. and Blonnt, S. G. Jr.
Bull. Johns Hopkins Hosp. 86: 20, 1950.
- 10.—GASUL, B.M., Fell, E.H., Casas, R. and Pereira, R:
J.A.M.A. 149:258, 1952. Congenital Metahemoglobinemia simulating tricuspid atresia.
- 11.—GASUL, B.M., Fell, E.H., Marino, J.J. Davis, C.B. Jr.: Tricuspid Atresia; report of two cases of young infants with successful Operation. Am. J. Dis. Child., 1949, 78:18.
- 12.—KEITH, J.D., Rowe, R.D. and Vlad, P.: Heart Disease in Infancy and Childhood. The Mac-Millan Co., New York, 1958.
- 13.—LAUBRY, Ch. and Pezzi, C.: Traité des Maladies congenitales ducoeur. J.B. Bailliere. et fils. Paris 1921.
- 14.—LUISADA ALFO, A.: Cardioangiología. Editorial Salvat Editores S.A. Primera edición 1961 tomo III clínica Pág. 50-51.
- 15.—LARRY P., Elliot, L.H., S. van Mierop, David c. Gleason and Geroll L. Schiebler. The Roentgenology of Tricuspid atresia. Seminars in Roentgenology. Vol III Nº 4. october 1968. 399.

- 16.—MATA L.A.: Conferencias sobre atresia Tricuspilea. Instituto Nacional de Cardiología de México. 19 de octubre de 1965. México D.F.
- 17.—PLAZA CELENIN L., Ruiperez J.A., Espino Vela J.: Electrocardiograma en la atresia tricuspídea. Archivos del Instituto N. de Cardiología de México. Número 4, julio 1967. 469-476.
- 18.—SOMLYO, A.P. and Hallran K.H.; Tricuspid atresia; anelectrocardiographic Study. Am. Heart. J. 63:171, 1962.
- 19.—TAUSSIG, H.B.: The Clinical and Pathological findings in congenital malformations of the Heart due to defective development of the right ventricle associated with tricuspid atresia or hypoplasia. Bull. Hopkins Hosp. 59:435, 1936.
- 20.—LEVINE S.A.; and Harvey, W.P.: Clinical Auscultation of the Heart. W.B. Saunders Co. Filadelfia, Londres 2 ed. 1959.
- 21.—ONGLEY P.H.; Sprague, H.B. Rappaport, M.B. and Nadas, A.S.: Heart Sounds and Murmurs. Grune y Stratton. Nueva York y Londres 1960.
- 22.—WITTENBORG, M.H. Neuhauser, E.B.D. and Sprunt, W.H.: Roentgenographic finding in congenital tricuspid atresia with hypoplasia of the right ventricle. Amer. J. Roentgen. 66:712, 1951.
- 23.—GLENN, W.W.L.; Ordway, N.K.; Talner, N.S. and Call, E. P.: Circulatory bypass of the right side of the Heart: VI. shunt between superior cava and distal right pulmonar artery; circulation 31:172, 1965.