ATRESIA TRICUSPIDEA

Dres. SANTIAGO PRADO, RAFAEL DEL RIO y NEFTALI NAQUIRA

Cátedra de Pediatría del Prof. Adalberto Steeger.
Departamento de Cardiología e Instituto de Anatomía Patológica.
Hospital "San Juan de Dios", Santiago.

Nos ha parecido de interés dar cuenta de un caso de Atresia Tricúspidea que hemos tenido oportunidad de estudiar y aprovechar en esta oportunidad para hacer una revisión bibliográfica del tema.

CASO CLINICO

O. C. P. Nació en parto normal de término con 3.050 gr. en el Hospital San Juan de Dios el 4 de Septiembre de 1959. La placenta pesó 400 grs.

Examinado a las 18 hrs. se le encontró icterico, por lo que se pidió determinación de grupos sanguíneos de la madre y del niño. Madre: O Rh +. Niño: A Rh +; la bilirrubinemia alcanzó a un máximo de 23 mgs% con 0% de bilirrubina directa minuto, el día 7-IX-59. Un hemograma de este mismo día muestra poliglobulia de 7.800.000 g.r. con 158% de Hb. Leucocitosis de 10.000. 8 normoblastos policromatófilos x 100 leucocitos.

A las 48 hrs. de edad presenta crisis de cianosis, hipotonía y respiración irregular. En estas condiciones se pensó en un daño encefálico. ¿Kernicterus? Se trata con Peristón y Meticortén.

Controlado en el Policlínico de Neurología en Octubre y Noviembre, se aprecia regresión de los signos neurológicos.

En los días siguientes mejora paulatinamente siendo dado de alta con los diagnósticos de: Enfermedad Hemolítica por incompatibilidad A-O. ¿Daño encefálico?

El 5-I-60 concurre nuevamente al Policlínico por presentar crisis de cianosis en varias oportunidades, durante ellas retiene la respiración por corto tiempo, se pone morado y cae en sueño para despertar a la 1/2 hora. Hasta ese momento se alimentaba exclusivamente al pecho. La alimentación se realizaba bien; el chico daba 3 ó 4 chupadas y descansaba. Tenía 4 meses de edad y pesaba 5,670 Kg. Lactante activo. Buen panículo. Llanto fuerte. Leve cianosis de los labios y de las extremidades de distribución simétrica. Sopro sistólico del 2º - 3º espacio irradiado a los vasos del cuello. Apagamiento del 2º tono pulmonar. Hígado a 4 cms. del reborde.

Se pide ECG que muestra desviación izq. del eje eléctrico de QRS (Fig. Nº 1).

Figura Nº 1. E.C.G.: Taquicardia sinusal con frecuencia de 136 x minuto; PR: 0.09 seg; AP: + 30º; AQRS: — 30º; P acuminada en D1 y D2; T de escaso voltaje en D1 VL V5 y V6. Conclusión: El aspecto general del trazado se hace sospechoso de una Atresia Tricúspidea en presencia del dato clínico de la existencia de cianosis.

Se pide estudio radiológico (Fig. 2 y 3) donde se aprecia transparencia aumentada del campo pulmonar, ausencia 2º arco izq. y falta en VD en lateral izq.

Figura Nº 2. *Postero Anterior*: Campos pulmonares de transparencia aumentada por acentuada disminución de la vascularización.
Corazón: Aumentado de tamaño. Punta levantada, ausencia de 2º arco izq. Pedículo ensanchado.

Figura Nº 3. *Lateral Izquierda*: Espacio retroesternal libre por falta de la sombra del VD.

Visto en conjunto con el Depto. de Cardiología se estima como lo más probable el diagnóstico de: Atresia Tricuspidea. Se cita a control mes a mes.

El 7-II-60 consulta de urgencia por crisis de cianosis. Se encuentra angustiado, cianótico, pulso 200 x minuto. Hígado a 3 cms. No se auscultan soplos. Se hospitaliza.

En los días siguientes se agrava, se intensificó la cianosis, el hígado crece a 5 y 6 cms. lo que se interpreta como insuficiencia cardíaca y se prescribe digital (Cedilanid y Aeylanid) y Oxígeno. Posteriormente, hidroclorotiazida. A pesar de todo sigue con mucha disnea y compromiso general, hasta llegar a la inconciencia. Fallece e 16-II-60. Se envía a Anatomía Patológica con el diagnóstico de Atresia Tricuspidea, Insuficiencia Cardíaca.

AUTOPSIA

Lactante. Buen estado pondo estatural. Cianosis moderada de piel y mucosas. *Corazón*: aumentado de tamaño, peso 60 grs. (Normal: 30 grs.). Forma alterada por aumento de la aurícula derecha y reducción marcada del ventrículo derecho e hipertrofia y dilatación de las cavidades izquierdas.

Aurícula derecha: con dilatación sacular e hipertrofia de su pared (2 mm. de espesor). Tricúspide atrésica. Tabique interauricular con orificio oval amplio de 16 - 6 mms. Desembocadura normal de las venas cavas superior e inferior.

Figura Nº 4. A. D. hipertrofica y dilatada abierta por su cara superior con el estilete introducido atravesando la comunicación interauricular.

Aurícula izquierda: con dilatación moderada. Pared de 8 mms. de espesor. Desembocadura normal de las venas pulmonares. Mitral normal (6 cm. de perímetro). Ventrículo izquierdo: medianamente dilatado, con hipertrofia (9 mms. de espesor). Válvula aórtica normal (3 cm. de perímetro). Comunicación interventricular alta (orificio en hendidura de 3 x 5 mms. ubicado en la pars membranacea).

Figura Nº 5. V.I. Hipertrofico y dilatado, abierto por delante. Comunicación interventricular indicada por el estilete. Aorta y válvula aórtica normal.

Ventrículo derecho: con cavidad muy reducida (Pared de 6 mms. de espesor), a modo de túnel que originándose en la comunicación interventricular, termina en la válvula pulmonar, la cual es normal (22 mms. de perímetro).

Aorta normal (30 mms. de perímetro). Coronarias de origen normal. Conducto arterioso cerrado. Arteria pulmonar normal.

Pulmones hiperhémicos con atelectasia de los lóbulos inferiores.

Figura Nº 6. Cara anterior del corazón. Se ha colocado un estilete que pasa por el orificio interventricular hacia el V.D. hipoplásico y una cartulina blanca detrás de la A.P., normal abierta.

Hígado: con aumento moderado de tamaño, hiperhémico y cianótico.

Histología:

Pulmón: atelectasia y enfisema focal con hiperhemia y pequeñas hemorragias. Sin células cardíacas.

Hígado: atrofia centrolobulillar incipiente.

Las principales características clínicas han sido resumidas (Edwards⁸) en los siguientes hechos:

1. Cianosis progresiva desde el nacimiento.

2. Crisis de anoxia.

3. Soplo sistólico de la base.

4. A Rx agrandamiento cardíaco.

Configuración que puede parecerse a la Tetralogía de Fallot.

5. E.C.G.: Desviación izq. del eje eléctrico; predominio del ventrículo izq. en precordiales.

Se trata pues de una cardiopatía congénita cianótica cuyo diagnóstico puede ser

sospechoso fundadamente sobre la base del examen clínico del electrocardiograma y el estudio radiológico.

En esta malformación no existe comunicación directa entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho. La sangre de la aurícula derecha pasa a la aurícula izq. a través de una comunicación interauricular donde se mezcla completamente con la sangre arterial que viene por las venas pulmonares.

El curso ulterior de la sangre depende de la serie de malformaciones anatómicas asociadas y sobre cuya base Edwards y Cols.⁸ las han clasificado en 4 grupos diferentes:

Tipo I: sin trasposición de los grandes vasos.

a) Con atresia pulmonar y persistencia del Conducto Arterioso, (Fig. 1) a través del cual pasa la sangre a los pulmones. Forma poco frecuente.

b) Sin trasposición de grandes vasos y con estenosis pulmonar infundibular. En este tipo la sangre llega a los pulmones

a través de un túnel muscular en forma de hendidura, que conecta el ventrículo izquierdo con el derecho que es muy pequeño, a través del cual pasa a la arteria pulmonar.

Se trata de la forma más común y el caso que presentamos corresponde a este tipo.

Tipo II: Con trasposición de los grandes vasos.

a) Con trasposición de los grandes vasos y estenosis pulmonar. La estenosis está en la válvula o lo que es más frecuente, por debajo de ella. La sangre llega a los pulmones a través de la arteria pulmonar y a través de las arterias bronquiales dilatadas.

b) Con trasposición de los grandes vasos y sin estenosis pulmonar.

FISIOLOGÍA: En la aurícula izq. existe mezcla total de sangre que trae como consecuencia insaturación arterial. El grado de insaturación arterial es consecuencia de la relación entre retorno sistémico y retorno venoso pulmonar. Este a su vez depende del flujo arterial pulmonar¹³.

Siempre existe una comunicación interauricular que es la que permite la mezcla de sangre. La presión en la aurícula derecha es mayor que en la izquierda. Esto trae como consecuencia un aumento de presión venosa sistémica.

CIANOSIS: Precoz, progresiva, uniforme, intensa⁹. El grado de insaturación arterial y por lo tanto de cianosis depende, como ya comentamos, del flujo pulmonar, de ahí que en los casos con trasposición de grandes vasos y sin estenosis pulmonar esta puede no estar presente^{13,16,12}. De los 49 casos citados por Keith¹¹ sólo 5 no presentaron cianosis y todos pertenecían a este tipo. Este mismo autor le asigna gran importancia pronóstica a la precocidad de aparición de la cianosis, concluyendo que en los niños en los cuales ésta es evidente desde el nacimiento el promedio de expectativa de vida es de 5 meses. En los casos en que la cianosis se descubrió después del primer mes de vida, el promedio de edad al morir fué de 4 años y 2 meses. En el caso que presentamos, la cianosis fué leve, precoz y uniforme.

Figura N° 7. Tomado de Edwards⁸.

DEDOS HIPOCRÁTICOS: Es prácticamente constante sobre los dos años de edad. En la serie de Espino Vela⁹ estaba presente en 15 de los 19 casos. No estuvo presente en nuestro caso probablemente por su corta edad.

ENCUCILLAMIENTO: Su frecuencia es discutida, rara para algunos¹¹, es común según otros⁹.

DISNEA: Es muy frecuente y acentuada, siendo junto con la intolerancia al ejercicio una manifestación más del cuadro de anoxia. En el niño que comentamos esto se hizo presente, especialmente con el esfuerzo de mamar.

CONGESTIÓN VENOSA Y HEPATOMEGALIA: La congestión venosa del cuello ha sido señalada como un signo importante² y para Taussig¹⁷ la existencia de un hígado pulsátil de tamaño normal, combinado con la ausencia de aumento del ventrículo derecho, constituye una presunción diagnóstica de Atresia Tricuspidia con una Comunicación Interauricular relativamente pequeña.

Este signo de la pulsación presistólica hepática es señalado por numerosos autores^{12,11} y entre nosotros fué consignado en uno de los casos presentados por Duffau^{7,8} en cuyo estudio Anátomo Patológico se encontró que la comunicación interauricular correspondía a la mitad de la comunicación aurículo ventricular normal. Nuestro caso presentó congestión venosa y hepatomegalia probablemente como manifestación de insuficiencia cardíaca pero sin latido presistólico.

SEGUNDO TONO PULMONAR: Generalmente es único. Puede presentarse desdoblado en los casos con plétora pulmonar.

SOPLOS: Puede no encontrarse soplos de ninguna especie pero es frecuente que exista un soplo sistólico producido ya sea a nivel de la estenosis pulmonar o a nivel de la comunicación interventricular¹². Espino Vela⁹ encontró que el soplo sistólico era de localización pulmonar en 14 casos y mesocárdico en 5. En dos de sus casos se presentó soplo diastólico pulmonar. En el caso nuestro encontramos un soplo sistólico suave del foco pulmonar que se hizo difícil de auscultar en las etapas finales.

SIGNOS DE INSUFICIENCIA CARDÍACA: Según la literatura los datos son contradic-

torios, para algunos son más frecuentes en los casos con trasposición de grandes vasos y arteria pulmonar normal¹¹. Relación que no es evidente para otros.

INCAPACIDAD FÍSICA: En general se trata de niños mal desarrollados y nutridos con retraso estático dinámico y pondo estatural. A diferencia de esto nuestro niño presentaba buen estado nutritivo y desarrollo estático dinámico normal. En aproximadamente un tercio se asocia a la cianosis, crisis de anoxia seguidas de inconciencia⁹, que fueron muy evidentes y graves en nuestro caso. En contraste con lo anterior existen casos en que la afección es bien tolerada, así Kyellberg¹² señala un caso de 8 años cuya capacidad estaba verdaderamente comprometida.

SOBREVIDA: Ya señalamos que es pobre, pero existen casos publicados en que es mucho mayor. Duffau⁶ ha dado cuenta de un caso operado a los 19 años y en la serie de 16 casos de Abbott¹ se incluye uno que sobrevivió hasta los 56 años.

ELECTROCARDIOGRAFÍA: Eje de P de 0° a $+40^\circ$. La mayoría entre $+20^\circ$ y $+40^\circ$ ¹⁴. La onda P es alta y bimodal en 15 de los 19 casos de Espino Vela⁹. En los casos en que es alta y acuminada, no bimodal, podría explicarse por el reducido tamaño de la C.I.A. ya que ello implicaría una hipertrofia de la A.D. y una pequeña o ausente dilatación de la A.I.¹⁴. El primer modo estuvo separado del segundo por una distancia no mayor de 0.04 seg. y generalmente fué más alto que éste. En VI fué difásica en todos los casos con predominio de la fase positiva en la mayoría. (11 sobre 19). QRS: Eje eléctrico de QRS entre $+10^\circ$ y -100° en el plano frontal (Desviación izquierda) en la serie de este mismo autor. Solamente 3 casos presentaron eje de $+35^\circ$ a $+60^\circ$ y $+95^\circ$.

La desviación izquierda del eje eléctrico constituye la principal clave diagnóstica de esta cardiopatía pero debe recordarse que no es la única cardiopatía congénita cianótica que la produce por cuanto también se ve en el ventrículo único en el atrioventriculario comunis¹⁵ en el drenaje anómalo del sistema cava y en el truncus arteriosus persistente¹⁸. Por otra parte, como ya lo señalamos antes,

suelen verse casos de Atresia Tricuspídea con desviación derecha del eje eléctrico.

La deflexión intrínseca está a menudo retardada en precordiales izquierdas³ y el total de las precordiales son sugestivas de hipertrofia ventricular izquierda con ondas S profundas en precordiales derechas¹⁵.

El eje de T está frecuentemente entre $+60^\circ$ y $+90^\circ$ en el plano frontal.

EXAMEN RADIOLOGICO: Se trata de un examen de gran importancia diagnóstica pero que puede inducir a error.

POSICIÓN POSTEROANTERIOR: En esta posición puede encontrarse a veces la imagen clásica, en que se ve que el borde derecho no sobrepasa la columna y aparece recto. Punta elevada. Segundo arco izq. cóncavo, campos pulmonares claros.

En otras oportunidades el corazón puede tener el típico aspecto "en sabot". En estos casos es útil buscar un ligero abombamiento de la parte superior del arco inferior izquierdo y que ha sido atribuido a la orejuela izq. dilatada⁹. La circulación pulmonar es generalmente escasa pero puede estar aumentada especialmente en los casos de trasposición¹² y puede haber congestión pasiva en los casos de Insuficiencia Cardíaca⁸.

En cuanto al tamaño de la sombra cardíaca no todos están de acuerdo y mientras para algunos, está siempre aumentada¹³, para otros permanece siempre dentro de límites normales¹¹. Espino Vela estima el índice cardiotorácico de sus casos en la siguiente forma: $+60\%$ en 3 casos, $+55\%$ en 5 casos, $+50\%$ en 15 casos. De esto se deduce que habitualmente está aumentada pero en forma moderada¹².

O.I.A.: Borde anterior puede ser cóncavo en su parte inferior pero es mucho más frecuente que sea convexo al estar constituido por la A.D. Se ha señalado el asincronismo de los latidos entre la parte anterior y posterior del corazón debido a un aumento en la cavidad sistólica de la aurícula derecha¹².

O.D.A.: El crecimiento de la aurícula izq. es en general poco importante, aunque se presenta en todos los casos, lo que constituye un signo diferencial con la Tetralogía de Fallot, en la cual se presenta dilatada en raros casos con flujo pulmonar aumentado¹².

CATETERISMO CARDÍACO: El cateter no logra avanzar desde la A.D. al VOD. y resbala pasando a la A.I. El análisis de los gases muestra gran SHUNT de der. a izq.

El estudio de curvas de dilución han sido recomendadas en aquellos casos en que se quiere asegurar si existe o no un pasaje funcional desde la A.D. a la Arteria Pulmonar a través del V.D.⁴.

ANGIOCARDIOGRAFIA: Considerado como el examen más útil para el estudio de esta afección. Por medio de él se logran precisar detalles de la A.P. y de sus ramas que son útiles para el cirujano¹². Ha alcanzado gran desarrollo entre los investigadores suecos.

RECuento DE GLÓBULOS ROJOS: Es frecuente la hiperglobulia. En los casos de Duffau⁵ todos presentaban recuento de hematíes sobre 6.000.000.

TRATAMIENTO: Todos los autores consultados que se preocupan del tema, recomiendan la operación de Blalock Tausig o de Potts. En Chile, Johow y cols. han dado cuenta de 6 casos operados con estos tipos de intervención, con 2 muertes y mejoría de la cianosis y síntomas cardíacos en el resto. En todo caso estas intervenciones son paliativos destinados a aumentar el flujo sanguíneo pulmonar. Se ha recomendado asociar este tipo de intervenciones a un agrandamiento del tamaño de la C.I.A. con lo que se conseguiría mejorar el débito cardíaco y disminuir la presión en la aurícula derecha. Con este tipo de intervención se habrían mejorado los resultados post operatorios y la sobrevivencia.

La indicación operatoria se limita a los casos con circulación pulmonar disminuida⁹.

RESUMEN

Los autores describen un caso de Atresia Tricuspídea en un lactante menor, que fué estudiado clínica y anátomo-patológicamente.

A propósito de él, se hace una revisión de bibliografía sobre este tema, destacándose las principales manifestaciones clínicas de esta afección, su diagnóstico diferencial con otras Cardiopatías Congénitas, el pronóstico y las posibilidades de practicar un tratamiento quirúrgico.

SUMMARY

TRICUSPID ATRESIA

The authors make a description on a case of Tricuspid Atresia in a young infant, which was studied clinically and pathologically.

On this subject, a review of literature is done, detaching the main clinical symptoms of this condition, its differential diagnosis with other Congenital Malformations of the Heart, the prognosis and possibilities of to perform a surgical treatment.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—ABBOT, M. — Citada por Gee, A. L. and Monteiro, E. S. Tricuspid Atresia. British Medical Journal, November 30: 1283-4, 1957.
- 2.—ASTLEY, R.; OLDHAM, J. S. and PARSONS, C. Congenital Tricuspid Atresia. Brit. Heart J. 15:287, 1953.
- 3.—BESOAIN, S. MANUEL. — Electrocardiografía elemental. Editorial Andrés Bello, 1959.
- 4.—BIRKHEAD, C. N. and WOOD, H. E. — The Diagnosis of Tricuspid Atresia. Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic. 32:506-508, 1957.
- 5.—DUFFAU, G.; VIGNAU, A. y MORENO, B. — Consideraciones clínicas sobre 59 casos de Cardiopatías Congénitas en el niño operado. Boletín de la Soc. Chilena de Cardiología. 2:1-5, 1954.
- 6.—DUFFAU O., GASTON. — Atresia Tricuspidéa e Hipoplasia Ventricular Derecha. Revista Chilena de Pediatría. 266-275, 1950.
- 7.—DUFFAU, G. — Ventriculo Derecho Hipoplásico y Atresia Tricuspidéa. Archivos del Hospital de Niños Roberto del Río. 18:39-41, 1950.
- 8.—EDWARDS, J. E. and others. — An Atlas of Congenital Anomalies of the Heart and Great Vessels. Springfield, Illinois. Charles C. Thomas, 1953.
- 9.—ESPINO VELA, J.; BERNARD, R.; PORTILLO, B.; QUIROGA, R. y RUBIO, V. — Atresia Tricuspidéa. Archivos del Instituto de Cardiología de México. 28:28-62, 1958.
- 10.—JOHNSON, A.; GANTZ, M.; CIFUENTES, A.; NOE, M. y BARTLETT, L. — Experiencia quirúrgica en cardiopatías congénitas en el niño. Boletín de la Sociedad Chilena de Cardiología. 2:6-8, 1954.
- 11.—KEITH, JOHN.; ROWE, R. D. and VLAD, P. — Heart Disease in Infancy and Childhood. New York. The MacMillan Company, 1958.
- 12.—KJELLBERG, SVEN, R.; MANNHEIMER, EDGARD; RUDHE ULF, JONSSON BENGT. — Diagnosis of Congenital Heart Disease. Chicago. The Year Book Publishers Inc., 1955.
- 13.—NADAS, ALEXANDER S. — Pediatric Cardiology. Philadelphia and London. W. B. Saunders Company, 1957.
- 14.—PORTILLO, BOLIVAR y ANSELMI, GUILLERMO. Atresia Tricuspidéa. Estudio Electrocardiográfico en 23 casos. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 29:341-352, 1959.
- 15.—SODI-PALARES, DEMETRIO and CALDER, ROYAL M. — New Basis of Electrocardiography. The C. V. Mosby Company, 1956.
- 16.—SOULIE, P. — Cardiopathies Congénitales. L'Expansion Scientifique Française, 1956.
- 17.—TAUSSIG, HELEN B. — Congenital Malformations of the Heart. The Commonwealth Fund. New York, 1947.

*
* *