

ATRESIA TRICUSPIDEA ATENDIDA EN CONSULTA EXTERNA DEL HOSPITAL EUGENIO ESPEJO

- * Dr. Víctor Alberto Arias Castillo
 ** Mónica Esteves Echanique.
 ** Antonio D. Salas Riczker.

INTRODUCCION

La Atresia tricuspídea es una afección congénita cianótica, rara (1,2,3), de las que menos sobrevivida permiten sin un tratamiento quirúrgico adecuado en los primeros años de vida (2); sin embargo algunos autores señalan que después de la Tetralogía de Fallot, es entre las cardiopatías congénitas cianóticas, la más frecuente.

El complejo patológico de esta lesión consiste en:

- Ausencia del orificio en el sitio donde debe estar la válvula tricúspide
- Comunicación interauricular, que comúnmente es el foramen oval permeable y cu-

* DR. VICTOR ALBERTO ARIAS.

- Jefe del Servicio de Cardiología del Hospital Eugenio Espejo.
- Profesor agregado de Cardiología, Universidad Central del Ecuador.

** MONICA ESTEVES ECHANIQUE.
 ANTONIO D. SALAS RICZKER.

- Estudiantes del Sexto año de Medicina, adscritos al Servicio de Cardiología del Hospital Eugenio Espejo.

ya magnitud es variable.

- Ventrículo izquierdo dilatado.
- Comunicación interventricular que puede ser amplia, reducida o no puede existir (si no existe, es vital la presencia de otro cortocircuito sistémico—pulmonar PCA).
- Ventrículo derecho hipoplásico, que en algunas ocasiones está reducido a un infundíbulo y en otras pudiera ser más grande o incluso constituir una sola cámara con el ventrículo izquierdo (4,5,6).
- Válvula pulmonar estenótica, atrésica o normal, y similares posibilidades para la arteria pulmonar.

De las condiciones anatómicas anteriores se infiere que la atresia tricuspídea puede cursar con gasto pulmonar reducido, normal o aumentado, pero siempre habrá mezcla de sangre venosa y arterial, en la aurícula izquierda. La mayor o menor mezcla depende de la magnitud de la comunicación interauricular (CIA), y la cianosis, que está en relación directa con la cantidad de sangre que se oxigena, depende lógicamente, de la magnitud del flujo pulmonar (7). En casos en que éste aumente demasiado, pudiera producirse hipertensión pulmonar secundaria, hecho por el cual habría que descartar la posibilidad de hipertensión pulmonar primaria. Estas condiciones tienen que ser muy bien establecidas para escoger el tratamiento quirúrgico adecuado.

MATERIAL Y METODOS

En nuestro viejo hospital asistencial, el Departamento de Cardiología es relativamente nuevo. Aunque carecemos de recursos humanos y físicos suficientes para completar exámenes de especialidad (fonomecaniocardiografía, ecocardiografía (8), hemodinamia, etc.), con los implementos elementales de los cuales disponemos (historia clínica, telerradiografías y electrocardiograma), realizamos estudios serios y avanzados de todos los casos que llegan a nuestra consulta externa.

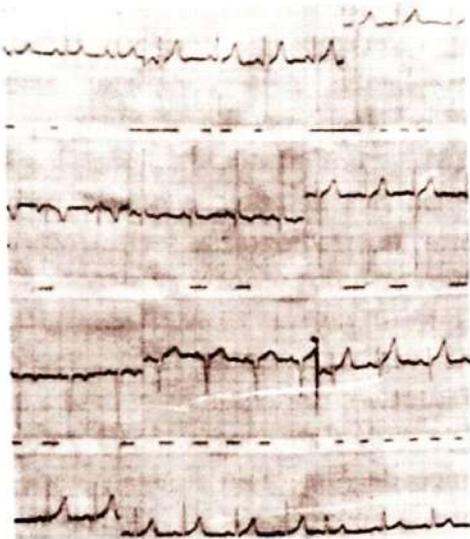
Una vez que sentamos el diagnóstico clínico presuntivo, presentamos el caso a la Sociedad Ecuatoriana de Cardiología (SEC) y con el apoyo económico de ésta o sin él, avanzamos el estudio mediante la cooperación de diversas instituciones

que tienen implementación adecuada. Gracias a estos recursos hemos llegado al diagnóstico definitivo de cardiopatías congénitas, reumáticas, etc., lo cual nos ha servido para orientar la conducta terapéutica.— De estos avances, así como de los trabajos prospectivos sobre fiebre reumática e hipertensión arterial, haremos publicaciones posteriores.

En el presente estudio recurrimos a lo más simple de la medicina, por falta de implementación y por ello nos vemos abocados a realizar una historia clínica completa, concreta y veraz, contando con la colaboración inapreciable de la madre y de la misma paciente. Además, en muchas ocasiones, se comisionó a algún estudiante del "ciclo de cardiología", para que haciendo labor de trabajo social, se traslade al domicilio del paciente a fin de motivar a la madre para que vuelva a la consulta externa de nuestro departamento.



Fig. 1 Nótese las acropaquias.



Historia Clínica.—

Niña de 3 años de edad. Mide 90 cm y pesa 28 libras. Antecedentes familiares sin importancia. Producto de embarazo y parto normales. No nació cianótica, pero se volvió tal en los primeros días de vida a partir de un episodio de bronquitis, afección que se repetía posteriormente con frecuencia. Concomitantemente manifiesta disnea, fatiga y diaforesis, crecientemente progresivas de (+) a (+++).

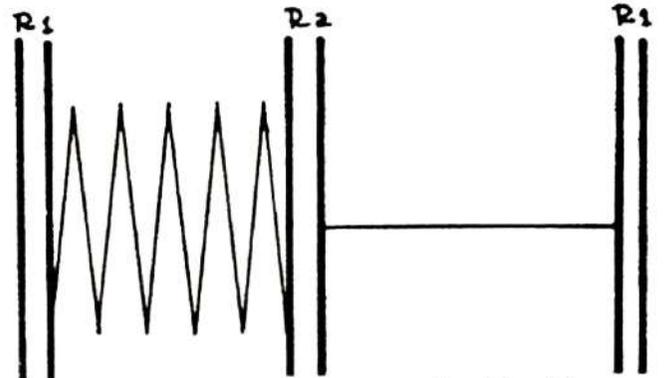


Fig. 2 Esquema de la auscultación. Foco mesocárdico.

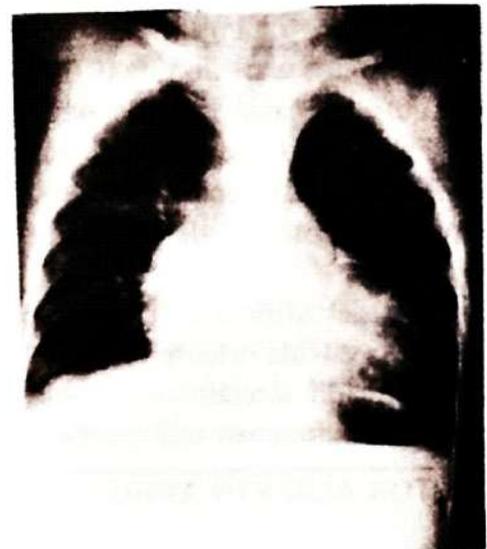


Fig. 4 Telerradiografía PA. Se nota cardiomegalia cuadrada (4), pedículo ancho, no hay prominencia del cono de la pulmonar, ventrículo izquierdo dilatado, aurícula derecha crecida, escaso flujo pulmonar.

Fig. 3 Electrocardiograma. Se nota la patente Q_1-S_3 , eje ventricular desviado a la izquierda, crecimiento ventricular izquierdo y eje auricular horizontalizado.



Fig. 5 Telerradiografía OAD. Se ve claramente el rechazo del esófago por parte de la aurícula izquierda.



Fig. 6 Telerradiografía OAI. Ventrículo izquierdo aumentado de tamaño y silueta anterior rectificada.

CATETERISMO CARDIACO VENOSO

	O ₂ Vol %	Sat. %	P. Sistólica	P. Diastólica	P. Media
VENA CAVA INFERIOR	7,5	36			
AURICULA DERECHA	8,4	40			
TRONCO ARTERIA PULMONAR			21	11	15
VENA PULMONAR IZQUIERDA	18,4	88			18
VENTRICULO IZQUIERDO	11,9	57	116	8	50
CAPACIDAD	20,9				
HEMOGLOBINA	15,6 gr %				

LA PRESION DE LA ARTERIA PULMONAR FUE OBTENIDO POR ENCLAVAMIENTO EN LA VENA PULMONAR IZQUIERDA

Fig. 7 Cateterismo cardíaco. Existe una baja saturación en la sangre venosa sistémica (36 por ciento), buena saturación de sangre arterial pulmonar (vena pulmonar izquierda 88 por ciento), que baja a 57 por

ciento en el ventrículo izquierdo, donde culmina la mezcla veno-arterial iniciada en la aurícula izquierda. Nótese que no hay hipertensión pulmonar (25 mm. de presión media).

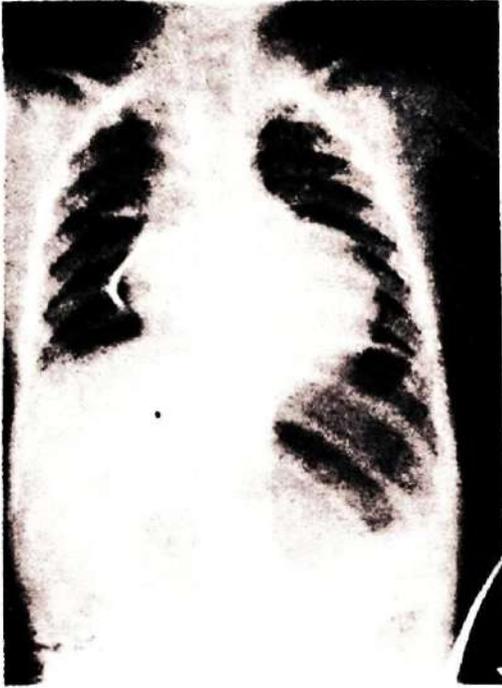


Fig 8 La punta del catéter se enclava en la vena pulmonar inferior derecha.

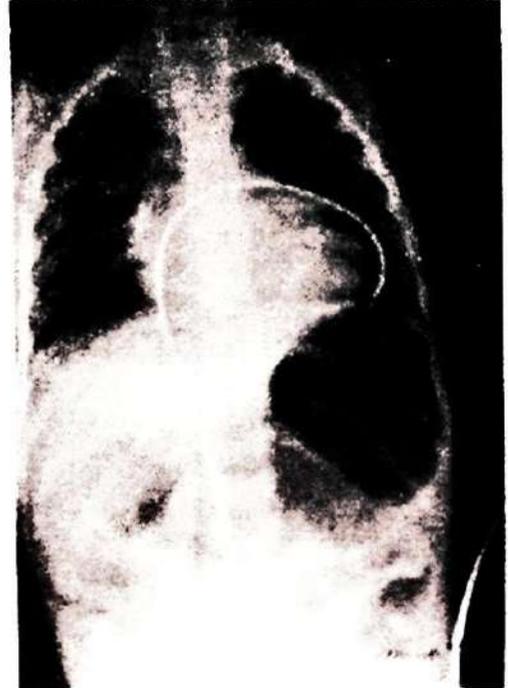


Fig. 9 La punta de catéter se enclava en la vena pulmonar inferior izquierda.

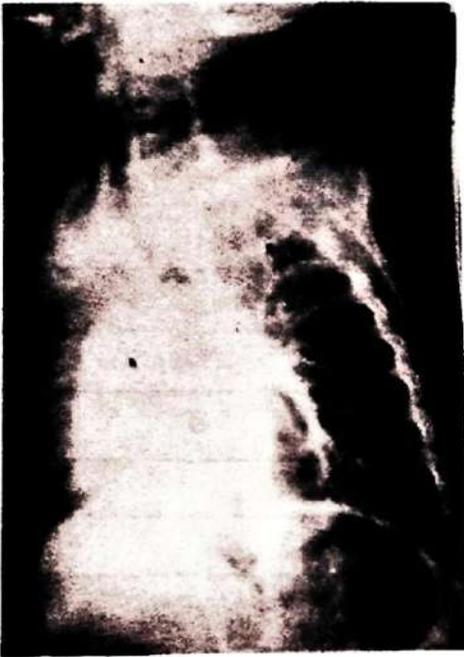


Fig. 10 Angiocardiografía Pa. Se nota la ventana (2) y el escaso flujo pulmonar.

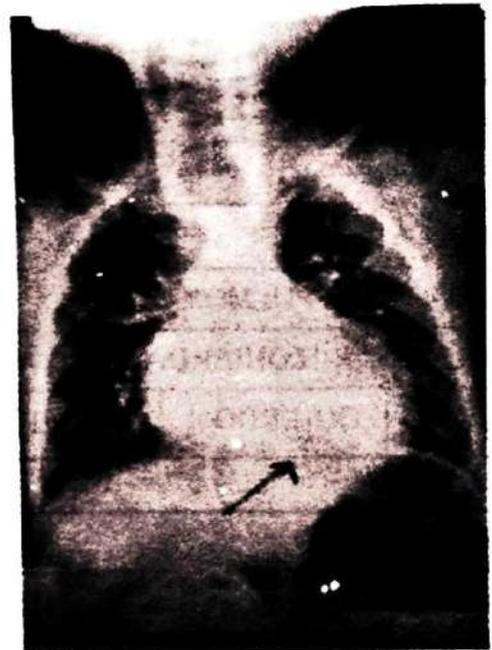


Fig. 11A Angiocardiografía OAI, primera secuencia. Se visualiza una CIV amplia, superior y un ventrículo derecho hipoplásico, en forma de dedo. Arteria pulmonar que nace en este ventrículo, cuya rama izquierda se visualiza perfectamente, sin que se pueda decir lo mismo de la rama derecha.

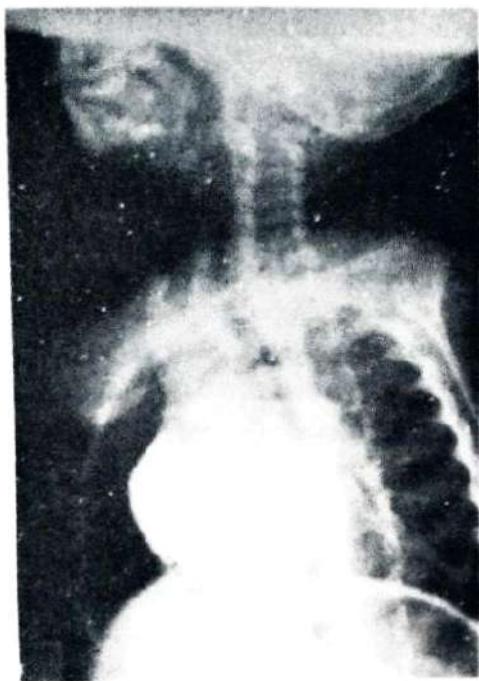


Fig. 11B Angiocardiografía OAI, segunda secuencia. Los grandes vasos se opacifican simultáneamente.

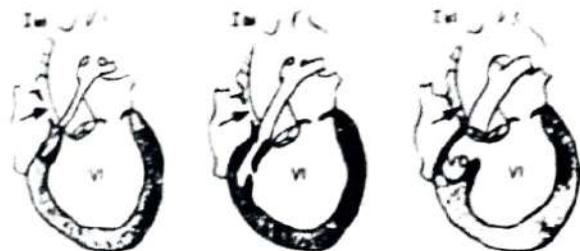
Examen físico.—

Estado general bueno. Cianosis proximal y distal. Acropaquias (fig. 1). Apex visible y palpable en C-4-5 (cuarto espacio intercostal, punto de derivación V_5 del ECG) (11). Frémito sistólico en mesocardio. Se ausculta primer ruido, soplo holosistólico, segundo ruido. El soplo es de intensidad IV, tono alto, timbre raspante que se irradia a todo el tórax (9). (Fig. 2). La respiración es ruda en ambos campos pulmonares. No hay hepatomegalia ni edemas. Normotensión en los cuatro miembros. Frecuencia cardíaca 70 por minuto y frecuencia respiratoria 16 por minuto.

La evolución electrocardiográfica se ha seguido en el Gabinete de Electrocardiografía del Hospital Eugenio Espejo y las telerradiografías han sido tomadas en el Servicio de Radiodiagnóstico del mismo hospital.

El caso fue presentado a la Sociedad Ecuatoriana de Cardiología en tres sesiones: la primera, para conseguir cupo y apoyo económico para la realización del estudio hemodinámico; la segunda, para discutir el caso con los elementos de juicio que estamos exponiendo y por fin, la tercera, para dirimir la solución quirúrgica del caso.

ATRESIA TRICUSPIDE CON GRANDES VASOS NORMALMENTE RELACIONADOS



ATRESIA TRICUSPIDE CON TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES VASOS



Fig. 12 Clasificación anatómica de las malformaciones con atresia tricúspide (según Edwards y Burchel, 1949, y Keith y cols., 1958).

DISCUSION

Clasificación de la atresia tricúspide (Fig. 12)

Considerando diversos criterios, varios autores han establecido algunas clasificaciones de la Atresia Tricúspide, pero todas se fundamentan en el calibre de la arteria pulmonar y en la posición correcta o transposición de los grandes vasos. De éstas, la que creemos más demostrativa es la de Edwards y Burchel modificada por Keith:

1. Sin transposición de grandes vasos
2. Con transposición de grandes vasos.

Estos dos grupos se subdividen a su vez, en tres subgrupos cada uno, de acuerdo al calibre de la arteria pulmonar:

- 1.a. Con arteria pulmonar atrésica.
- 1.b. Con arteria pulmonar estrecha.
- 1.c. Con arteria pulmonar normal.
- 2.a. Con arteria pulmonar atrésica.
- 2.b. Con arteria pulmonar estrecha.
- 2.c. Con arteria pulmonar normal.

Hemos fundamentado nuestro diagnóstico clí-

nico en los siguientes elementos:

1. Cianosis temprana y progresiva (2, 4, 5, 6, 11, 14, 15, 16).
2. Eje eléctrico ventricular desviado a la izquierda (5, 17, 18).
3. Corazón cuadrado con crecimiento biauricular, dilatación del ventrículo izquierdo y escaso flujo pulmonar (2, 4, 5).
4. Imposibilidad de pasar el catéter al ventrículo derecho a través de la válvula tricúspide y facilidad para pasarlo a la aurícula derecha y a las venas pulmonares (2, 5, 10, 11).
5. Angiocardiografías (2, 5, 14, 15) con "ventana" de ventrículo derecho, demostración de flujo desde la aurícula derecha a la aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y por una comunicación interventricular al ventrículo derecho hipoplásico.

Hemos clasificado el presente caso en el grupo 1.b. de Edwards (11, 13), luego de analizar varios aspectos:

- Grupo 1, por cuanto no hay transposición de los grandes vasos; y,
- Subgrupo b, porque la arteria pulmonar no es atrésica, pero tampoco es de tamaño normal ni lleva suficiente flujo sanguíneo a los pulmones.

En nuestra incipiente estadística, la Atresia Tricuspídea comparte con el Tronco Común, el segundo lugar en frecuencia entre las cardiopatías congénitas cianóticas; el primer lugar ocupa la Tetralogía de Fallot (14, 15).

Nos encontramos realizando un trabajo estadístico sobre cardiopatías tratadas en nuestro servicio y podemos adelantar que entre las cardiopatías congénitas, la Atresia Tricuspídea tiene una incidencia del 2 por ciento.

Nuestra paciente ha sobrevivido más de tres años (su edad) (2); pero el grado de cianosis, disnea y fatiga nos hace pensar que debe ser sometida a un tratamiento quirúrgico paliativo.

Su flujo pulmonar está disminuido, según se infiere de los datos clínicos (19). Así mismo, hemos hecho el cálculo hemodinámico pertinente y hemos extraído el índice de 0,67 de la relación

flujo pulmonar total/flujo sistémico (FPT/FS), mediante la fórmula:

$$GPT/GS = \frac{Ao - VC}{Vp - Ao}$$

GPT: Gasto pulmonar total.

GS: Gasto sistémico.

Ao: Saturación de oxígeno en sangre sistémica.

VC: Saturación de oxígeno venoso sistémico.

VP: Saturación de oxígeno en sangre arterial pulmonar.

Según este índice, la unidad es la relación normal. Si el valor es mayor a la unidad, significa: aumento del flujo pulmonar, en cuyo caso, para defender a los pulmones se recurre al "vendaje" (banding) (11, 20, 21) de la arteria pulmonar. Si el índice es menor que la unidad, significa: que el flujo pulmonar es insuficiente, motivo por el cual hay que buscar un tratamiento quirúrgico para que lo aumente.— Como en nuestro caso, el índice es de 0,67 o sea menor que la unidad, creemos que hay que escoger un procedimiento quirúrgico que incremente el flujo pulmonar.

TECNICAS QUIRURGICAS

Hemos revisado abundante literatura al respecto y entre los procedimientos quirúrgicos tenemos: Blalock—Taussig, Glen, Fontana y variaciones de ésta (11, 16, 18, 20, 21, 22).

Para la técnica de Blalock—Taussig, se requiere una vena subclavia idónea y una buena arteria pulmonar derecha (5, 6, 18, 23, 24, 27).— La técnica de Potts consiste en abrir una ventana aorto—pulmonar. En el primer caso se incrementa el flujo pulmonar derecho y en segundo, el izquierdo (2, 6, 18). Es preferible realizar estas intervenciones en los primeros meses de vida, cuando hay urgencia de cirugía paliativa.— La operación de Glen (2, 3), consiste en el abocamiento de la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha, requiere que ésta sea amplia con el fin de que la boca anastomótica tenga un diámetro ideal de 26 mm. (21). Se utiliza esta técnica cuando los pacientes tienen algunos años de vida y según ciertos autores, el éxito es relativamente bueno,

ya que le permite una sobrevida por sobre los 20 años.— La operación de Fontana (7,21,23,24) es quizá una operación correctiva, más que paliativa, pues el objetivo hemodinámico es ventricularizar la aurícula derecha mediante un conducto de material sintético que une la aurícula derecha con la arteria pulmonar y necesariamente tiene que llevar una válvula para impedir el retorno a la aurícula derecha; se encierra la CIA y se liga en la parte proximal al tronco de la arteria pulmonar. El flujo sanguíneo va de la aurícula derecha hacia los pulmones por juego de presiones y corriente preferencial.

Muchas veces es necesario colocar una válvula en la desembocadura de la vena cava inferior, para evitar la regurgitación de la sangre hacia el hígado. Ciertas variantes, utilizan la incipiente masa ventricular en alguna forma, creando una anastomosis entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho. Para este tipo de intervención se necesitan ciertas condiciones: válvula pulmonar no estenótica, cámaras derechas regulares, resistencias pulmonares normales, edad ideal entre 10–12 años (21) o por lo menos que sobrepase los primeros años de vida, que el incremento de la cianosis exija una intervención y que ésta aún no se haya realizado.

Operación propuesta:

Concretamente, en el caso que nos ocupa, proponemos la disyuntiva de elección entre las operaciones de Glen y de Fontana, inclinándonos por esta última, ya que dudamos que haya una arteria pulmonar derecha adecuada, pues no se visualiza bien en las angiocardiógrafías y en cambio, tenemos una paciente que sobrepasa los tres años de edad, necesita aumentar su flujo pulmonar y tiene una arteria pulmonar regular sin hipertensión (19).

CONCLUSIONES

1.— Es el primer caso de Atresia Tricuspidéa con estudio documentado y con proyección quirúrgica, que se publica en el Ecuador.

2.— Nuestros hospitales de asistencia social deben tener un departamento de cardiología con equipos completos de diagnóstico y tratamiento,

habida cuenta de que la casuística que acude a estos servicios es muy variada y mucho más numerosa que la de otras instituciones médicas.

3.— Esta implementación debe hacérsela en el Hospital Eugenio Espejo de la ciudad de Quito, por estas razones:

- a) No se debe dispersar recursos.
- b) La preferencia que merece este hospital por parte de la población.
- c) Es el primer hospital docente del país.

4.— Mientras acontezca el montaje de recursos adecuados, tenemos que seguir puliendo nuestra medicina, a base de una historia clínica perfecta, muy buena correlación electrocardiográfico—radiológica y persistir en la colaboración interinstitucional para completar el servicio que estamos empeñados en prestar a la colectividad y así lograr la superación que queremos obtener (9).

RESUMEN

Se trata de un caso de Atresia Tricuspidéa con estudio clínico—hemodinámico y discusión clínico—quirúrgica para elegir la terapia más adecuada. Se extraen conclusiones pertinentes a la unificación de recursos, a fin de crear un buen centro asistencial que pueda resolver clínica y quirúrgicamente los casos de patología cardiovascular y que a la vez sirva para la superación del personal médico actual así como para la mejor preparación de los futuros profesionales.

SUMMARY

It deals with a case of Tricuspid Atresia with a clinic—hemodynamic study and a clinical—surgical discussion to choose the adequate therapy. Conclusions are drawn related to the unification of resources, to create a good assistance center with facilities to solve clinically and surgically the cases of cardiovascular pathology and at the same time to improve the skills of present medical personnel and to better train the future professionals.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- (1) Anselmi, G. et al.: Complex cardiovascular

- malformations associated with corrected transposition of the great vessels. Abstracts of the World Congress of Cardiology. Galve S.A., Mexico D.F., 1962.
- (2) De Rábago y col.: Atresia tricuspídea. *Rev. Clin. Esp.*, 78, 2: 133, 1961.
 - (3) Quin, R.: Profilaxis de las enfermedades cardiovasculares. *Cardioangiología de Luisada*. Tomo IV. Salvat, Barcelona, 1961; 655.
 - (4) Milnor, B. y col.: *Medicina Interna*, Harrison. La prensa Médica Mexicana, México D.F., 1965; 1433.
 - (5) Friedberg, Ch.: *Enfermedades del corazón*. Editorial Interamericana S.A., México, 1958; 805.
 - (6) Jiménez Díaz y col.: *Tratado de la Práctica Médica*. Editorial Paz Montalvo, Madrid, 1963; 327.
 - (7) Engle, M.A.: Cyanotic congenital heart disease. *The American Journal of Cardiology*. 37: 283, 1976.
 - (8) Itzhak y col.: Illustrative electrocardiogram. *Tricuspid Atresia*, 68, 6: 818, 1975.
 - (9) Arias, V.A. y col.: Normas generales y diagramas para presentar un caso cardiológico. Talleres Offset de la Facultad de Jurisprudencia de la Universidad Central del Ecuador, Quito, 1972.
 - (10) Fishman, A.: *Cardioangiología de Luisada*. Tomo III. Salvat, Barcelona, 1961; 171.
 - (11) Fishleder, B.: *Exploración cardiovascular y fonomecanocardiografía clínica*. La Prensa Médica Mexicana, México, 1966; 31.
 - (12) Moreno, M.: Valor diagnóstico de angiocardiógrafías en las cardiopatías cianóticas. *Arch. Acad. Ecuat. Med. Segunda Epoca*, 4: 32, 1962.
 - (13) Edwards, J.E.: *Pathology of the heart*. Thomas Springfield, Illinois, 1958.
 - (14) Espino Vela, J.: *Introducción a la cardiología*. Méndez—Otero, México D.F., 1969, 316
 - (15) Espino Vela, J.: *Malformaciones cardiovasculares congénitas*. Instituto Nacional de Cardiología, México, D.F., 1959.
 - (16) Van Praagh, R. y col.: Postoperative pathology of congenital hearth disease. *American Journal of Cardiology*, 38, 2: 225, 1976.
 - (17) Sodi Pallares, D. y col.: *Electrocardiografía clínica*. Instituto Nacional de Cardiología, México, 1968; 206.
 - (18) Whitte, P.: *Enfermedades del corazón*. El Ateneo, Buenos Aires, 1954; 314.
 - (19) Fernández, P. y col.: Atresia tricuspídea con hipertensión pulmonar. *Arch. Inst. Cardiol.*, México, 36: 391, 1966.
 - (20) Friedam, R. y col.: Aneurysm of the atrial septum i tricuspid atresia. *American Journal of Cardiology*, 38, 2: 265, 1976.
 - (21) Williams, W. y col.: Tricuspid atresia: results of tratmen in 160 children. *American Journal of Cardiology*, 38, 2: 235, 1976.
 - (22) Kreutzer y col.: An operation for the correction of tricuspid atresia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 66: 693, 1973.
 - (23) Allen Mary.: Tricuspid atresia: Fontan operation, paleative procedures, cianotic congenital heart disease, 37, 2: 283, 1976.
 - (24) Fontana, F.: Discussion of tricuspid atresia at the second international symposia of the Henry Ford Hospital. October 8, 1975.
 - (25) Madero, M. y col.: *Indice médico de la bibliografía médica ecuatoriana*. Editorial del N. del Guayas de la C. C. E., Guayaquil, 1971; 276: 29.