

CASOS CLÍNICOS

Cardiopatía congénita cianótica en
adulto: atresia tricuspídea

Dr. Octavio Aparicio*, Dr. Pedro Jáuregui **, Dr. Mauricio Arce ***, Dr. Ricardo Quiroga ****

INTRODUCCIÓN

La atresia tricuspídea representa el 3 % de todas las cardiopatías congénitas¹ y tiene una elevada mortalidad. Se caracteriza por la ausencia de orificio tricuspídeo comunicación interauricular, hipoplasia del ventrículo derecho y en la mayor parte de los casos presencia de una comunicación entre la circulación periférica y pulmonar por lo general a través de una comunicación interventricular² (fig 1) por lo tanto existe una conexión aurículoventricular, univentricular que consta de una válvula mitral izquierda entre la aurícula morfológicamente izquierda y el ventrículo izquierdo. En su forma pura es incompatible con la vida y solamente en presencia de un defecto septal interauricular (foramen oval permeable permite la supervivencia), sin corrección quirúrgica, la mayoría de estos pacientes fallecen precozmente.

Embriológicamente la atresia tricuspídea se debe al defecto en el lado derecho de los cojines endocardíacos del canal atrioventricular¹ entonces el ventrículo izquierdo maneja las 2 circulaciones.

La atresia tricuspídea se puede presentar normalmente relacionada con los grandes vasos (70 a 80 %)² o puede presentarse con los vasos transpuestos.

Anatopatológicamente no se identifica tejido valvular ni un remanente. Existe tejido fibro-adiposo en el surco aurículo-ventricular, hay ausencia de la porción de entrada del ventrículo derecho, ausencia parcial o total de la porción trabeculada y generalmente existe el infundíbulo.

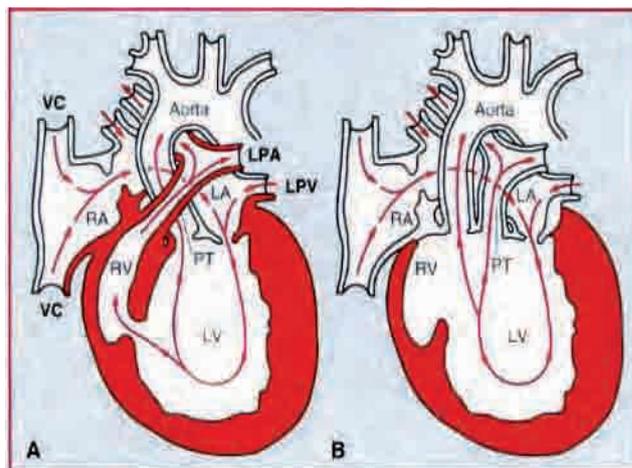


Figura 1 A atresia tricuspídea con arterias normales, con pequeña comunicación interventricular, cavidad ventricular derecha minúscula y vía de salida estrecha, B ejemplo de atresia tricuspídea y transposición completa de las grandes arterias en la que la cavidad ventricular izquierda es básicamente un ventrículo común en el que la aorta se origina a partir de un componente infundibular.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 20 años de edad atendido en el Departamento de Cardiología del Instituto Nacional de Torax (INT.) que presenta cianosis desde el nacimiento permaneciendo oligosintomático hasta los 10 años cuando presentó disnea evolutiva. La disnea progresó de medianos esfuerzos hasta pequeños esfuerzos.

Mencionó episodios de enfermedades respiratorias en forma constante y tos seca de predominio nocturno. El cuadro del paciente empeora con cefalea constante holocraneana, de moderada intensidad, hasta que presentó pérdida súbita de conciencia seguida de convulsiones tónico clónicas generalizadas y posteriormente empeoramiento de la disnea hasta llegar a disnea de reposo. Por estos síntomas consulta en centro privado en la ciudad de Oruro donde se le toma una radiografía de tórax y es derivado al INT.

* Jefe del Servicio de Ecocardiografía del Instituto Nacional de Tórax

** Medico Cardiólogo- Instituto Nacional de Tórax

*** Medico Residente Cardiología- Instituto Nacional de Tórax

**** Medico Residente Cardiología -Instituto Nacional de Tórax

donde se decide su ingreso. Durante su internación presentó crisis anóxicas seguidas de convulsiones tónico- clónicas generalizadas en 2 oportunidades que cedieron con la administración de oxígeno. Posteriormente el paciente presentó mala evolución con empeoramiento progresivo del estado general y cefalea constante. Se evidenció eritrocitosis muy severa y se realizaron sangrías en 3 oportunidades sin mejora significativa del cuadro clínico; posteriormente el paciente presenta insuficiencia respiratoria aguda y depresión del estado de conciencia presentando paro respiratorio y siendo trasladado a la Unidad de Terapia Intensiva donde recibe ventilación mecánica falleciendo posteriormente.

Al examen físico destaca la presencia de severa cianosis central, hipodesarrollo pondoestatural. El examen cardíaco demostró ruidos cardíacos rítmicos segundo ruido aumentado de intensidad. Se auscultó en foco mitral soplo holosistólico 3/6 rudo irradiado “en rueda de carro”.

En abdomen se notó hepatomegalia a 4 cm. por debajo de reborde costal

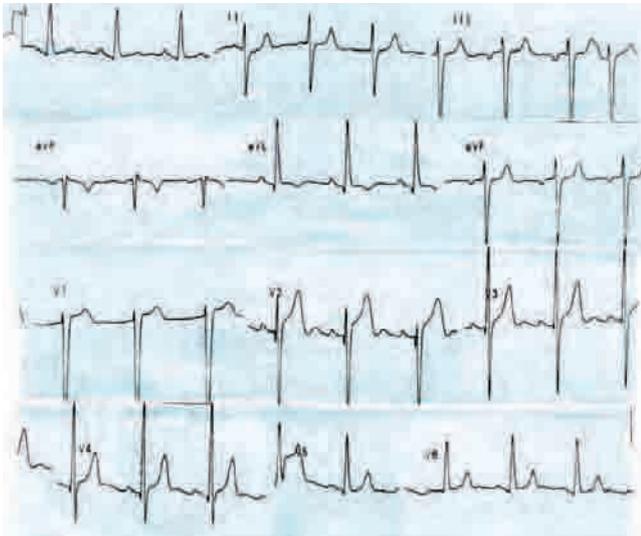


Figura: 2 Electrocardiograma

En extremidades los pulsos simétricos fueron de características normales. No se evidenciaron edemas periféricos. Presentó dedos en palillo de tambor y uñas en vidrio de reloj en ambos miembros superiores. Se realizaron exámenes de analítica básica donde destaca la presencia de hematocrito de 69 % con hemoglobina de 22 g/dl. La gasometría arterial evidenció la presencia de alcalosis respiratoria compensada con una saturación arterial de oxígeno de 80 % con apoyo de oxígeno suplementario con mascarilla facial

La radiografía de tórax demostró cardiomegalia grado I con datos de crecimiento de ventrículo izquierdo. El tronco de la arteria pulmonar se mostró cóncavo y la vascularidad pulmonar era compatible con oligohemia pulmonar.

En el ECG (fig 2) se evidenció datos compatibles con sobrecarga ventricular izquierda.

En el Ecocardiograma transtoracico (figs 3,4,5) se evidencia la presencia de Atresia tricuspídea, asociada a Comunicación Interauricular grande tipo Ostium Secundum, Comunicación Interventricular Perimembranosa, Ductus Arterioso Persistente, sobrecarga de cavidades izquierdas, tronco de la Arteria Pulmonar no dilatado, ventrículo derecho hipoplásico, insuficiencia mitral leve, Función ventricular en límite



Figura: 3 Ecocardiografía: se observa cavidades izquierdas (AI y VI) dilatadas defecto septal interauricular importante aurícula derecha normal, ventrículo derecho hipoplásico válvula mitral con valva anterior hiperplásica, ausencia de válvula tricúspide

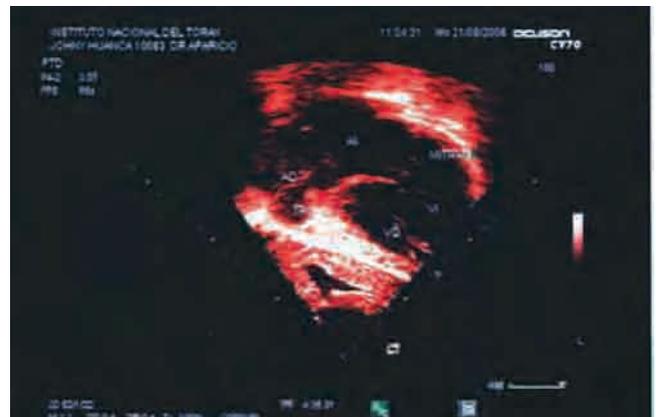


Figura 4: Ecocardiografía: se observa válvula mitral (valva anterior) hiperplásica aurícula y ventrículo izquierdo dilatados,

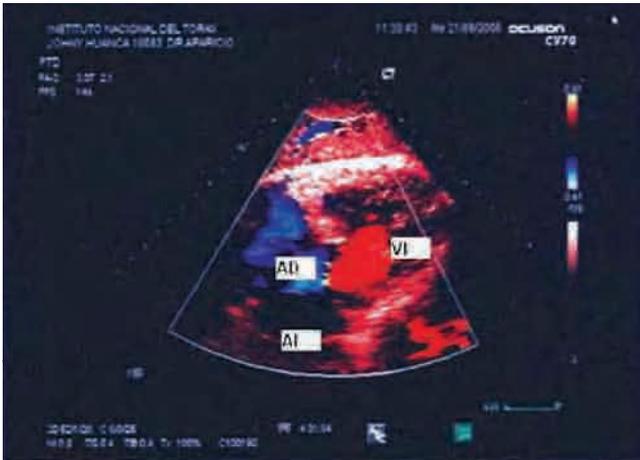


Figura 5: Flujo color. Se observa paso de flujo (flujo rojo) a través de la valvula mitral. Ausencia de paso de flujo a través de valvula tricúspide (flujo azul)

DISCUSIÓN

La atresia tricuspídea es una cardiopatía congénita con alta mortalidad ya que el 38 % de los niños con Atresia Tricuspídea fallecen durante el primer año de vida³ por lo que es inusual que un paciente alcance los 20 años de edad con esta anomalía congénita. Los pacientes con atresia tricuspídea son pacientes cianóticos y en mal estado general, debido al cortocircuito venoarterial y la oligohemia pulmonar por la insaturación arterial sistémica y pueden presentar crisis anoxicas sincopales como en el presente caso, si se acompaña con transposición de grandes arterias desarrollan insuficiencia cardiaca de forma temprana. Considerando si existe o no transposición de grandes arterias la atresia tricuspídea se clasifica según Edwards y Burchell⁴ en tres tipos I, II y III, y por el grado de disminución del flujo pulmonar en estadios A, B y C.

GRUPO I

Con conexión ventrículo arterial concordante, aorta naciente del ventrículo izquierdo y pulmonar de la cámara infundibular.

GRUPO II

Con conexión ventrículo arterial discordante, pulmonar naciendo del ventrículo izquierdo y aorta de la cámara infundibular.

Cada uno de estos 2 grupos se divide en 3 subgrupos:

- A. Con atresia pulmonar
- B. Con estenosis pulmonar

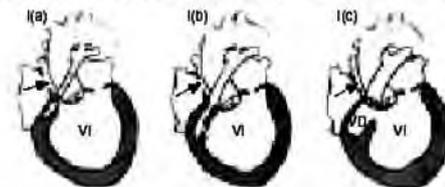
C. Sin estenosis pulmonar. GRUPO III

Corresponde A UN grupo raro con L transposición de grandes arterias.

- A. Con estenosis pulmonar
- B. Con estenosis subaortica

La forma más frecuente es la IB que representa el 40 % de las atresias tricuspídeas³ y en general el grupo I se presenta en el 70% de los casos en el caso del paciente se presenta una atresia tricuspídea del tipo IC. (Fig 6) antes pueden desarrollar abscesos cerebrales ya que el cortocircuito de derecha a izquierda al evadir el paso del pulmón y evitar la acción de filtro fagocitaria de este órgano puede permitir durante una bacteremia transitoria la formación de abscesos cerebrales en un órgano previamente lesionado por la hipoxemia en estos pacientes cianóticos con dolores de cabeza manifestados por llanto, inestabilidad y signos focales neurológicos a veces letargo y convulsiones hay que sospechar la presencia de absceso cerebral¹ en el paciente es posible el desarrollo de absceso cerebral ya que presento convulsiones, presentaba cefalea constante y labilidad emocional además de convulsiones, lamentablemente no se pudo realizar TAC de encéfalo por el repentino empeoramiento del cuadro clínico del paciente que llevo a su fallecimiento pero no se debe descartar esta posibilidad.

ATRESIA TRICUSPIDE CON GRANDES VASOS NORMALMENTE RELACIONADOS



ATRESIA TRICUSPIDE CON TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS

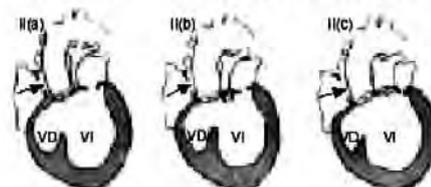


Figura 6: tipos de atresia tricuspídea

Los pacientes con atresia tricuspídea desarrollan disfunción ventricular izquierda tanto sistólica como diastólica debido a la prolongada sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo

En cuanto al ECG los pacientes con Atresia tricuspídea presentan cianosis y eje del QRS desviado a la izquierda y puede haber crecimiento de aurícula derecha y ventrículo izquierdo⁶ Neill y Brink encontraron en 24 de 28 pacientes el eje desviado a la izquierda que se relacionaron con el crecimiento de ventrículo izquierdo en autopsias también se describe una onda P picuda y alta que es reflejo de la hipertrofia de aurícula derecha en la investigación de Neil la aurícula derecha estaba aumentada de tamaño en todos los casos e hipertrofica en la mayoría en el paciente del presente caso se evidencia desviación del eje eléctrico del QRS hacia la izquierda pero no así la presencia de ondas P altas y este hallazgo concuerda con la ecocardiografía donde solamente se evidencia aumento de tamaño de las cavidades izquierdas. Se describe también la presencia de morfología qR en estos pacientes, en el presente caso se evidencia la presencia de complejo

Qr.

En la radiografía de tórax se describe la presencia de crecimiento de aurícula derecha, arteria pulmonar excavada y oligohemia pulmonar la punta del corazón se halla redondeada y ligeramente elevada dándole aspecto ovoide al corazón lo que coincide con la radiografía del paciente

Se trata de un caso clínico excepcionalmente inusual, de un paciente adulto que sobrevivió sin tratamiento correctivo con una Cardiopatía congénita cianógena compleja. Como ya se ha mencionado el pronóstico de los pacientes con atresia tricuspídea es malo ya que la mayoría fallecen en el primer año de vida por insuficiencia cardíaca, abscesos cerebrales, o lesiones vasculares cerebrales

REFERENCIAS

1. Torrez O. Cardiopatías congénitas en Velez H, Rojas W, Borrero J, Restrepo M, *Cardiología*, 5 ed. Medellín- Colombia: Corporación para investigaciones bibliograficas; 2001.p. 119-69
2. Freedman W. Cardiopatías congénitas en la infancia en Braunwald E. *Tratado de Cardiología*, 5ta ed. Mexico DF: Mc Graw Hill Interamericana.p. 953-1046
3. Amo C, Bercedo P. Atresia tricuspídea, diagnóstico diferencial. *Bol Pediatr* 1997; 37: 46-49
4. Imaña E, Espinal J. Atresia tricuspídea *Gaceta SPC* 2006;1:18-21
5. Karamlou T, Ashburn, D, Caldarone C, Blackstone E, Jonas R, Jacobs M, Williams, M, Ross M. Matching procedure to morphology improves outcomes in neonates with tricuspid atresia; *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*;130: 1503-10.
6. Taussig H. 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. Johns Hopkins Hosp* 1936;59: 435
7. Neil C, Brink A. Left axis deviation in tricuspid atresia and single ventricle, the electrocardiogram in 36 autopsied cases *Circulation* 1955;12:612-19