

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

Atresia Tricúspide

Autor

Zamora Cristina

Curso & Paralelo

4º B

Asignatura

Fisiopatología

Fecha

21 11 2018

Manta- Manabí - Ecuador



RESUMEN

Atresia tricúspide es una anomalía cardiaca congénita caracterizada por el afectación de la válvula tricúspide, interfiriendo en el correcto funcionamiento del corazón, clínicamente se reconoce por cianosis y a mayor escala por crisis hipoxémicas, morfológicamente cabe destacar la hipoplasia del ventrículo derecho y el subdesarrollo de la arteria pulmonar. El diagnostico específico se realiza por electrocardiograma aunque existen más exámenes complementarios que permiten sospechar la anomalía, por último respecto al tratamiento se llevan a cabo medidas paliativas que engloban procesos quirúrgicos

Palabras claves: atresia tricúspide, hipoplasia del ventrículo derecho y cianosis

ABSTRAC

Tricuspid atresia is a congenital heart anomaly characterized by the involvement of the tricuspid valve, interfering with the correct functioning of the heart, clinically recognized by cyanosis and on a larger scale by hypoxemic crisis, morphologically it is worth mentioning the hypoplasia of the right ventricle and the underdevelopment of the artery pulmonary. The specific diagnosis is made by electrocardiogram although there are more complementary tests that allow suspecting the anomaly, finally respecting the treatment, palliative measures that encompass surgical procedures are carried out

Key words: tricuspid atresia, hypoplasia of the right ventricle and cyanosis

1. INTRODUCCIÓN.

El corazón cuenta con cuatro válvulas¹ que se encuentran situadas en los conductos de salida de las cuatro cámaras del corazón² se encargan de impedir el retroceso de la sangre es decir de controlar el correcto flujo de la sangre desde su entrada por las venas cavas a la aurícula derecha, hasta su salida desde el ventrículo izquierdo a través de la arteria aorta.

Respecto a la ATRESIA TRICUSPIDE la comunicación entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho se ve interrumpida, debido a la ausencia de la misma, por consiguiente la sangre almacenada en el atrio derecho no puede acceder hasta las arterias pulmonares para ser posteriormente oxigenada y entregada al cuerpo, como consecuencia de este artefacto³ se produce una intercomunicación auricular a través del foramen oval que da lugar a un ventrículo derecho hipoplásico, así mismo en esta afectación congénita se mantiene el conducto arterioso que corresponde a la comunicación de origen embrionario entre la arteria pulmonar y la arteria aorta que permite mezclar la sangre desoxigenada de la arteria pulmonar con la oxigenada de la arteria aorta, conllevando a la transportación de un volumen aumentado de sangre pero con un menor porcentaje de oxígeno provocando cianosis⁴, en muchos casos en la atresia tricúspide se lleva a cabo una tercera comunicación; interventricular que define el paso de sangre entre ambos ventrículos y por lo tanto determina el tamaño del ventrículo derecho.

¹ Las válvulas del corazón son cuatro: válvula tricúspide controla el flujo de sangre entre el atrio derecho y el ventrículo derecho, válvula pulmonar controla el flujo de la sangre del ventrículo derecho a las arterias pulmonares, la válvula mitral controla el paso de la sangre oxigenada desde la aurícula izquierda hacia el ventrículo izquierdo y la válvula aórtica permite el paso de la sangre oxigenada desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta.

² El corazón cuenta con cuatro cavidades dos superiores denominados aurículas o atrios derecho e izquierdo respectivamente y dos cavidades inferiores los ventrículos así mismo derecho e izquierdo.

³ Dícese un error

⁴ Coloración azulada de la piel por una deficiencia de oxígeno

2. DESARROLLO

2.1 Concepto

La atresia tricúspide comprende una agenesia⁵ de la válvula tricúspide y por ende una comunicación inexistente entre la aurícula y ventrículo derecho, en reemplazo de dicha válvula se observa una estructura fibrosa muscular a modo de saco ciego con una concavidad superficial. Lo que encasilla a esta anomalía de tipo univentricular en lugar de atrioventricular.

2.2 Etiología

En el contexto del desarrollo embrionario, es de buen saber que el corazón se empieza a formar a partir de la quinta semana, y desde este punto se desarrollan todas sus estructuras, incluidas las válvulas, en este caso en específico aún no se ha determinado los agentes involucrados que impiden la formación de la válvula tricúspide y como consecuencia directa la hipoplasia del ventrículo derecho sin embargo se especula acerca de un enlace genético que causa dicha malformación. Debido a que se manifiesta en el feto o en los primeros días de vida del neonato sin clara razón de su desarrollo se la encasilla como un defecto cardíaco congénito.

2.3 Clasificación

En base a su anatopatología se procedió a clasificar la ATRESIA TRICÚSPIDE en tres grupos, presentados en la tabla 1

1. Hipoaflujo pulmonar (atresia tricúspide con estenosis pulmonar)	<ul style="list-style-type: none">- Es la forma más frecuente- Cursa con cianosis importante
2. Hiperflujo pulmonar (atresia tricúspide sin estenosis pulmonar).	<p>Se manifiesta con:</p> <ul style="list-style-type: none">- Insuficiencia cardíaca-Hipertensión pulmonar.
3. Hiperflujo pulmonar y obstrucción sistémica (atresia tricúspide sin estenosis pulmonar y obstrucción subaórtica y/o coartación)	<ul style="list-style-type: none">-Presenta insuficiencia cardíaca muy severa- y/o bajo gasto cardíaco <p>*éste subgrupo requiere una pronta intervención quirúrgica</p>

TABLA 1. Clasificación clínica resumida de la atresia tricúspide (Dr. Mario CAZZANIGA 2015)

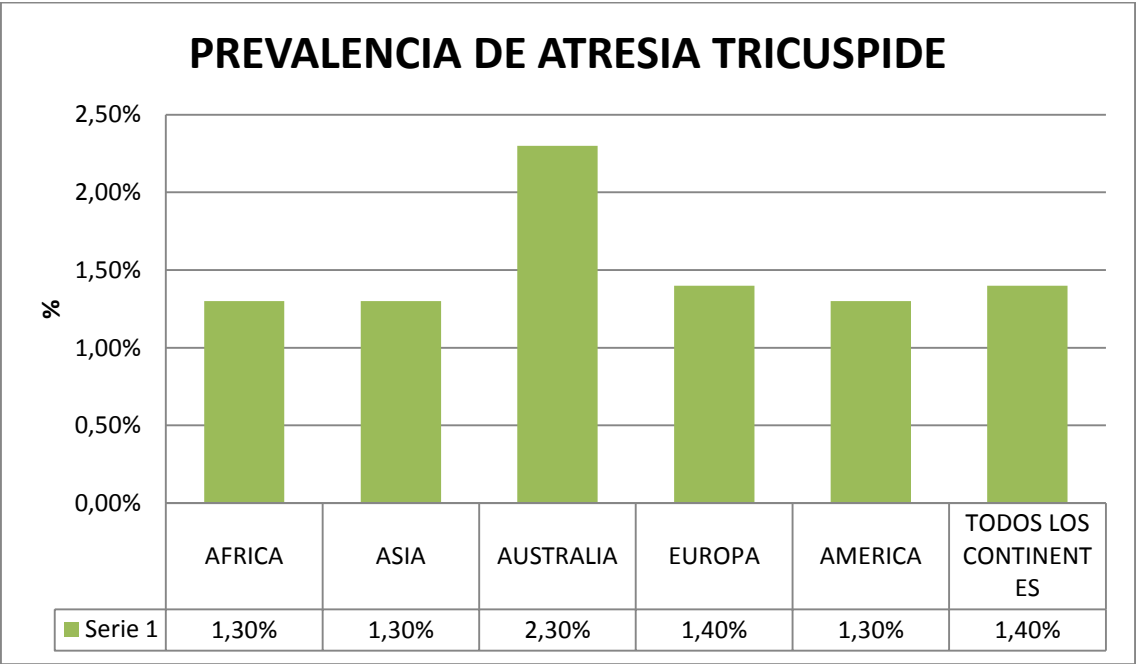
⁵ Desarrollo defectuoso

2.4 Incidencia y prevalencia:

Basado en los estudios epidemiológicos realizados de manera general a las cardiopatías congénitas que afectan a neonatos, revelan que varía entre el 4% y el 10%. Dentro de este rango la ATRESIA TRICUSPIDE se coloca como una enfermedad de baja prevalencia “con una proporción próxima al 0,06-0,07% según datos del New England Regional Infant Cardiac Program” (Martínez 2015), la prevalencia en estudios clínicos varía entre el 0,5% y 4% y entre 4% y 6%.

Desde la catorceava semana es posible detectar a través de un ecocardiograma⁶ esta anomalía congénita, los estudios de morbilidad indican que la muerte intrauterina es de 3% a 5%, mientras que el porcentaje de interrupción del embarazo asciende hasta 60%.

Se anexa diagrama en barras acerca de la prevalencia de la atresia tricúspide en los continentes, destacando el equilibrio en porcentajes en la mayoría exceptuando Australia donde la prevalencia es mayor.



(Moon-Grady 2017)

⁶ “Básicamente consiste en la emisión de un haz de ultrasonidos único que atraviesa las distintas estructuras cardíacas, las cuales generan ecos reflejados, cuyo movimiento en el espacio se registra en papel o en pantalla de manera continua, obteniendo las características de movilidad de las diferentes zonas del corazón atravesadas por el haz de ultrasonidos” (Fernández 2000)

2.5 Descripción morfológica y fisiopatología:

De manera principal en la descripción de la morfología de ATRESIA TRICÚSPIDE, destaca la ausencia de la válvula tricúspide y su sustitución por un saco ciego de tejido membranoso que en ciertas ocasiones presenta un concavidad, indicio de válvula. La posición del corazón en general no muestra cambios, el septum ventricular está deteriorado, la aurícula derecha se encuentra dilatada y de igual manera la aurícula izquierda muestra un crecimiento en relación al aumento del flujo sanguíneo. El ventrículo izquierdo mantiene su tamaño y el ventrículo derecho se vuelve hipoplásico sin embargo conserva su porción trabeculada y su porción de salida, en el 80% de los casos la arteria pulmonar emerge del ventrículo derecho mantiene la conexión ventrículo-arterial concordante⁷, sin embargo en el 10-15% de los pacientes se produce una transposición de los vasos y la arteria aorta emerge del ventrículo derecho dando lugar a una conexión discordante⁸. Principalmente se dan a cabo dos intercomunicación que de cierta manera tratan de compensar la obstrucción causada por la atresia tricúspide, la primera interauricular que comunica ambos atrios a través del foramen oval permeable, si el diámetro de este conducto es angosto dificulta el paso de la sangre venosa y causa congestión hepática⁹ y bajo gasto sistémico¹⁰, por el contrario si el tamaño de este conducto es apropiado la sangre venosa fluye desde la aurícula derecha hasta la izquierda permitiendo su desfogue y se mezcla con la sangre oxigenada, esta aleación sanguínea determinara el grado de hipoxemia arterial¹¹, a menor adhesión de sangre oxigenada, mayor cianosis y viceversa. La segunda intercomunicación es interventricular y conecta a ambos ventrículos, permitiendo el paso de una porción del volumen sistólico ventricular izquierdo hacia el ventrículo derecho y por consiguiente

⁷ Hace referencia a la emergencia normal de las arterias desde su cámara. En este caso específico a la arteria pulmonar del ventrículo derecho.

⁸ Hace referencia a la transposición de los vasos dando lugar a que la aorta emerja del ventrículo derecho

⁹ Es el aumento del flujo sanguíneo a través del hígado derivado del aumento sanguíneo o de un drenaje defectuoso

¹⁰ Se puede definir como el volumen que bombea el corazón por unidad de tiempo. Lo constituyen el flujo de sangre sistémico y el pulmonar (C. Marín Rodríguez a 2015)

¹¹ Disminución de la presión parcial de oxígeno en sangre arterial (JORGE O. CANEVA 2001)

suministra sangre a la arteria emergente; de manera similar a lo antes descrito respecto al diámetro del agujero oval, la amplitud de esta intercomunicación ventricular determinara por una parte el tamaño y desarrollo del ventrículo derecho y la arteria emergente y por otra parte el volumen de la circulación pulmonar en el caso de una conexión concordante o el volumen de la circulación sistémica en el caso de una conexión discordante. Haciendo hincapié en la agenesia de las arterias emergentes cabe mencionar estenosis pulmonar¹² acompañada de una restricción del volumen sanguíneo hacia los pulmones conllevando a crisis hipoxémicas¹³, cianosis; y estenosis subaórticas¹⁴ instigadora de una disminución del gasto sistémico.

Por otra parte cabe destacar *“Otras anomalías cardiovasculares que acompañan a la atresia tricúspide son el ductus arterioso, la coartación y la hipoplasia o interrupción del arco aórtico”* (C. Marín Rodríguez a 2015) sobresaliendo a consecuencia de la transposición de las grandes arterias.

2.6 Clínica:

La ATRESIA TRICUSPIDE afecta de manera homogénea a ambos géneros, la insuficiencia cardiaca es en general el marco clínico, presenta soplo cardiaco y cianosis a consecuencia de la reducción del volumen sanguíneo pulmonar, así como del aumento del volumen del gasto cardiaco con déficit de oxígeno producto de aleación sanguínea proveniente de las venas cavas y venas pulmonares, así mismo este aumento del volumen pulmonar puede dar lugar a un retumbo diastólico apical¹⁵. Cuando la cianosis se extiende por más de seis meses puede desencadenar hipocratismo digital¹⁶.

¹² Reducción del flujo sanguíneo hacia el los pulmones por el estrechamiento o degeneración de la válvula pulmonar

¹³ Se produce por la caída brusca de la saturación de oxígeno arterial, conllevando múltiples alteraciones a nivel de conciencia.

¹⁴ Es el estrechamiento o agenesia de la válvula aortica lo que dificulta el bombeo de sangre desde el corazón hacia la circulación sistémica

¹⁵ *“Es un soplo de baja frecuencia que sigue al chasquido de apertura y que al final de la diástole se acentúa en forma de refuerzo presistólico, debido al aumento de flujo a través de la válvula como consecuencia de la contracción auricular”* (Meza 2016)

¹⁶ *“Es la deformidad globosa de la punta de los dedos”* (Martinez-lavin 1991)

Frecuentemente esta anomalía viene acompañada con atresia infundibular y atresia valvular pulmonar, el cuadro clínico representativo aparece en el primer día de vida del neonato sin embargo bajo ciertas circunstancias como transposición de vasos y/o hipertensión suele retrasarse dando lugar a un agravamiento del cuadro que en mayores extremos se traduce *“al colapso circulatorio en presencia de coartación de aorta y/o estenosis subaórtica severa”* (C. Marín Rodríguez a 2015) También se observa aunque en menor proporción crisis hipóxicas características de neonatos con afectación interventricular, poliglobulia intensa¹⁷ y cifoescoliosis¹⁸ producto de una extensa hipoxemia. Por último se destaca múltiples alteraciones del ritmo cardiaco por la degeneración del ventrículo izquierdo y por ende sus funciones.

En el examen físico se detecta un segundo ruido cardiaco y un soplo holosistólico 2-3/6 o en ciertas ocasiones se escuchan soplos en los límites del borde esternal izquierdo en la parte inferior un soplo protosistólico y en la parte superior un soplo sistólico eyectivo o un soplo continuo de un CAP¹⁹ por ultimo inusualmente se percibe un frémito sistólico

Historia clínica	<ul style="list-style-type: none"> • Taquipnea • Disnea durante la alimentación, • Escaso aumento de peso, • Diaforesis
Examen físico	<ul style="list-style-type: none"> • Cianosis • Segundo ruido cardiaco (S2) • Soplo holosistólico 2-3/6 • Soplo protosistólico • Soplo sistólico eyectivo • Soplo continuo de un CAP • Frémito sistólico

¹⁷ Es un aumento del volumen total de glóbulos rojos en sangre (Ricardo y Oscar 2016)

¹⁸ Enfermedad en la cual la columna vertebral presenta un curvatura anormal (Martínez 2007)

¹⁹ Conducto arterioso persistente

Radiografía de tórax	<ul style="list-style-type: none"> • Corazón de tamaño normal o ligeramente aumentado • Agrandamiento de AD • Disminución de la trama vascular pulmonar. • Cardiomegalia en lactantes con transposición de las grandes arterias asociada.
Electrocardiograma	<ul style="list-style-type: none"> • Desviación del eje a la izquierda (entre 0° y -90°) • Hipertrofia ventricular izquierda • Por lo general, no hay desviación del eje a la izquierda en caso de transposición de las grandes arterias asociada • Agrandamiento auricular derecho o combinado.

TABLA 2 Resumen del cuadro clínico de ATRESIA TRICUSPIDE (Jeanne Marie Baffa 2012)

2.7 Diagnóstico:

El diagnóstico de ATRESIA TRICUSPIDE se sospecha por medio del examen físico si el neonato ha nacido o bien mediante un ultrasonido cardiaco rutinario si aún se encuentra en el útero, se confirma mediante el electrocardiograma porque si bien es cierto la radiografía de tórax aporta información, la misma no sirve para realizar un diagnóstico diferencial de otras cardiopatías (TABLA 2).

2.7.1 Diagnostico por Radiografía de tórax

Muestra un corazón de tamaño normal o ligeramente agrandado, respecto a las cámaras del corazón indica un agrandamiento de la aurícula derecha y una disminución en el calibre de la arteria pulmonar, Puntualiza cardiomegalia en consecuencia de transposición de arterias.

2.7.2 Diagnostico por ecocardiograma

El ecocardiograma permite elaborar un diagnóstico más certero acerca de la agenesia y/o deterioro de los componentes del corazón, al observar las cámaras revela hipoplasia del ventrículo derecho e hiperecogenicidad de las paredes y la válvula tricúspide (fig 1. y fig 2.) y así mismo muestra el subdesarrollo de la arteria pulmonar en comparación con la vena cava y la arteria aorta (fig 3.).



Fig 1. ventriculo derecho y valvula T
(Turcios y Madrid 2016)



Fig 2. Imagen de las cuatro cámaras
(Turcios y Madrid 2016)



Fig 3. Imagen de tres vasos (A.P, A.A Y V.C)
(Turcios y Madrid 2016)

2.7.3 Diagnostico por Electrocardiograma (ECG)

El ECG revela crecimiento del VI, fuerzas disminuidas de la porción derecha y el segmento QRS izquierdo *“con o sin patrón de hemibloqueo anterior izquierdo”* (Dr. Mario CAZZANIGA 2015).

2.7.4 Diagnostico por técnica de Doppler

La técnica de Doppler con mapeo de color, permite determinar la fisiología de la circulación y al mismo tiempo da pauta para evaluar el grado de agenesia de la válvula tricúspide.

2.7.5 Diagnostico por cateterismo cardiaco:

El cateterismo cardiaco más usado comúnmente para explorar y recopilar información antes de una intervención quirúrgica, también permite comparar y contrastar datos hemodinámicos y angiográficos importantes

2.8 Tratamiento:

El tratamiento da comienzo con la administración de prostaglandinas con la finalidad de impedir la oclusión del agujero oval y de esta manera permitir el paso de la sangre desde la aurícula derecha hasta la aurícula izquierda, esta primera etapa en el tratamiento, se lleva cabo en función de magnitud de sangre bombeada por el corazón, se continua esta fase con el procedimiento quirúrgico (TABLA 3) adecuado basado en las pruebas de diagnóstico previamente realizadas.

1. Septostomía atrial (técnica de Rashkind) con cuchilla y/o balón	cuando la comunicación interauricular es restrictiva
2. Angioplastia (dilatación con balón) y/o implante de dispositivo metálico (stent)	cuando un segmento vascular de arterias pulmonares, venas sistémicas o conductos protésicos presenta estenosis localizada nativa o debida a cirugía paliativa previa
3. Oclusión con dispositivos – pre/postoperatoria, o en combinación integrada secuencial con la cirugía	De fístulas que hubieran quedado permeables, arterias colaterales sistémico-pulmonares, venas sistémicas de escape, cerclaje pulmonar estrecho, o fenestración del conducto intra o extracardiaco
4. Ablación electrofisiológica de vías anómalas inductoras de taquiarritmias	Más recientemente se ha explorado la posibilidad de efectuar el denominado segundo tiempo de Fontan mediante el implante de un conducto intraatrial por cateterismo

TABLA 3 Resumen de los procedimientos en ATRESIA TRICUSPIDE (Dr. Mario CAZZANIGA 2015)

3. CONCLUSIÓN:

En base a todo lo expuesto anteriormente, se puntualiza que la atresia tricúspide es una cardiopatía de baja prevalencia que surge a partir de una malformación genética inespecífica, morfológicamente se ve caracterizada por la agenesia de la válvula tricúspide y por la hipoplasia del ventrículo derecho acompañada de múltiples soplos y cianosis que en estadios prolongados causan crisis hipoxémicas, además se debe señalar por una parte las medidas compensatorias asociadas; comunicación interauricular (foramen oval permeable), interventricular e inclusive el ducto arterial persistente y por otra parte la transposición de la arteria aorta. El tratamiento debe estar enfocado en primeras instancias en corregir el gasto cardíaco a través de la dilatación del agujero oval para posteriormente enfocarse en corregir quirúrgicamente el defecto cardíaco. Se concluye este escrito dejando en claro que a pesar de su origen idiopático y la afectación a un órgano tan importante en nuestro cuerpo, el desarrollo de la ciencia permite un rápido diagnóstico y por ende un temprano inicio de la resolución del problema.

4. BIBLIOGRAFÍA

- C. Marín Rodríguez a, M.L. Sánchez Alegre b Á. Lancharro Zapataa y J. Alarcón Rodríguez.
«Cuantificación de la circulación pulmonar y sistémica: Qp/Qs. Qué es, cómo se calcula y para qué sirve.» *EL SEVIER*, 2015: 370.
- Dr. Mario CAZZANIGA, Dr J.L. VAZQUEZ MARTINEZ. *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica* . Madrid: Grupo CT4, 2015.
- Fernández, Miguel Ángel García. *Ecocardiografía Básica. Parte 1*. Madrid: EDIMED, S.L, 2000.
- Jeanne Marie Baffa, MD, Associate Professor of Pediatrics, Sidney Kimmel Medical College at Thomas Jefferson University. «Atresia tricuspídea.» *Manual MSD*, 2012: 1-5.
- JORGE O. CANEVA, CLAUDIO A. RABEC, MARIA C. DE SALVO, JUAN A. MAZZEI.
«FISIOPATOLOGIA, DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE LA HIPOXEMIA CRONICA GRAVE.» *Fundación Favaloro*, 2001: 453-469.
- Martínez, Mario Cazzaniga, J.L. Vázquez. «Atresia tricúspide y corazón.» *Servicio de Cardiología Pediátrica*, 2015: 377.
- Martinez, Sebastian. *ecured*. 15 de febrero de 2007. <https://www.ecured.cu/Cifoescoliosis> (último acceso: 21 de noviembre de 2018).
- Martinez-lavin, Manuel. *Gaceta medica de Mexico*. Mexico: Imprenta de Ignacio Escalante, 1991.
- Meza, Alberto. *CARDIO FAMILIA*. 15 de Enero de 2016.
<https://www.cardiofamilia.org/estenosis-mitral/exploracion-fisica.html> (último acceso: 21 de noviembre de 2018).
- Moon-Grady, Anita J. *The heart.org Medscape*. 26 de junio de 2017.
<https://emedicine.medscape.com/article/2109511-overview> (último acceso: 21 de noviembre de 2018).
- Patnana, Syamasundar Rao. «Atresia tricuspídea pediátrica.» *medscape*, 2017.
- Ricardo, Amaru Lucana, y Vera Carrasco Oscar. «GUÍA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LAS ERITROCITOSIS PATOLÓGICAS EN LA ALTURA.» *Rev Med La Paz*, 2016: 70.
- Rocha, Isaura Elaine Gonçalves, Isaura Corina Pazin, y Lilian Maria Lopes. «Atresia Tricúspide e Dupla Via de Saída do Ventrículo Esquerdo: Uma Rara Associação em Vida Adulta.» *DIC*, 2016: 31-34.
- Theodoros Xanthos*, Ioannis Dalivigkas, Konstantinos A. Ekmektzoglou. «Anatomic variations of the cardiac valves and papillary.» *IJAE* , 2011: 111-126.
- Turcios, Dra Karla Isabel Parodi, y Dr Wendy Karina Carcama Madrid. «Diagnóstico prenatal de atresia tricuspídea.» *Revista Centro Americana de obstetricia y ginecologia volumen 21 Nº 2*, 2016: 43-45.

