

## TITULO

### ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTERVENTRICULAR CERRADO REVISIÓN TEMÁTICA

**AUTORES:** Dr. Adel E. González Morejón.  
Especialista de II Grado en Cardiología.  
Especialista de II Grado en Pediatría.  
Profesor Asistente de Pediatría.  
Segundo Jefe del Laboratorio de Ecocardiografía.  
Cardiocentro.

Dr. Francisco Díaz Ramírez.  
Especialista de I Grado en Radiología.  
Profesor Asistente de Radiología. Jefe  
del Departamento de Radiología.  
Cardiocentro.

Dra. Ohilda González Pérez.  
Especialista de I Grado en Radiología.  
Departamento de Radiología.  
Hospital Pediátrico Universitario "William Soler".

Hospital Pediátrico Universitario "William Soler".  
Cardiocentro.  
Ciudad de la Habana, Cuba. e-  
mail: [adel@infomed.sld.cu](mailto:adel@infomed.sld.cu)

## **INTRODUCCIÓN**

La entidad denominada Atresia Pulmonar sin Comunicación Interventricular es una cardiopatía crítica, ductus - dependiente, que consiste básicamente en el fallo extremo del desarrollo de la válvula y / o infundíbulo pulmonares asociado a septum interventricular intacto y grados variables de hipoplasia ventricular derecha. Representa el 1 % del total de las cardiopatías congénitas y configura un amplio espectro anatómico que influye, de manera decisiva, en la selección de la conducta terapéutica quirúrgica a adoptar que, dicho sea de paso, no ofrece resultados netamente satisfactorios a pesar de numerosas investigaciones al respecto efectuadas en diversas latitudes.

Lo anteriormente expresado, el desarrollo de las investigaciones científicas sobre esta patología que actualmente se llevan a cabo en diferentes puntos de la geografía mundial y, la entidad en si, nos han compulsado a la realización de la presente revisión temática.

## **EXPOSICIÓN DEL TEMA**

### **CONCEPTO**

Consiste en una cardiopatía congénita cianótica con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia. Puede también conceptualizarse como una cardiopatía congénita crítica, ductus-dependiente, en la que se presenta atresia de la válvula y/o infundíbulo pulmonares asociada a septum interventricular íntegro y grados variables de hipoplasia ventricular derecha. Cursa con hipoxemia severa dadas sus características morfológicas y hemodinámicas.

### **EMBRIOLOGÍA**

En esta entidad se invoca hipotéticamente la presencia de endocarditis embrio-fetal, causada por virus u otros organismos, como causante de hipodesarrollo inicial de la entrada del VD en el corazón embrionario. Este trastorno inicial de la entrada ventricular derecha pudiera provocar entonces, desde una óptica hemodinámica, las alteraciones del resto de dicha cavidad que se observan en esta entidad.

Creemos necesario puntualizar que en la actualidad el origen embriológico coronario resulta desconocido. Se conoce que los canales sinusoidales intratrabeculares constituyen la vía para llevar sangre al miocardio durante la fase temprana pre-coronaria del desarrollo del corazón normal. Con el transcurso del tiempo y a medida que se produce el desarrollo evolutivo en el corazón normal los canales sinusoidales se obliteran. En los corazones que presentan esta patología los sinusoides pueden permanecer abiertos total o parcialmente dado que la presión en VD resulta mayor que en VI.

### **HISTORIA**

El primer reporte de la entidad lo realiza Hunter en 1784 al describir un corazón atrésico pulmonar con VD sumamente hipertrófico e hipoplásico. Posteriormente, en 1866, Peacock señaló la presencia de hipoplasia tricuspídea como factor morfológico concomitante en gran número de casos. En el pasado siglo Peck y Wilson(1949) estudiaron la naturaleza y peculiaridades del tractus de salida del VD atrésico, Williams (1951) documenta la existencia de sinusoides en algunos pacientes con la enfermedad y Greenwold (1956) clasifica la morfología ventricular derecha presente en esta cardiopatía.

En la actualidad el desarrollo científico-investigativo alcanzado traza, cada vez con mayor énfasis, pautas tendientes a la realización de estudios multicéntricos en aras de la obtención de un universo de estudio mucho más amplio.

## **EPIDEMIOLOGÍA E INCIDENCIA**

Constituye solamente el 1% del total de las cardiopatías congénitas. Existe un ligero predominio del sexo masculino.

## **ANATOMÍA**

La atresia pulmonar con septum cerrado constituye un espectro de alteraciones que involucra válvulas pulmonar y tricúspide, VD y circulación coronaria (Figura 1).

- 1) *Válvula pulmonar*. Puede observarse un espectro morfológico variable que abarca desde el aparato valvular con desarrollo aceptable pero atrésico por constitución de diafragma a expensas de fusión valvar (80% de los casos) hasta la situación extrema de hipodesarrollo significativo de la válvula asociado a severa atresia o hipoplasia infundibular.(20% de los pacientes).
- 2) *Válvula tricúspide*: El anillo tricuspídeo frecuentemente es hipoplásico y correlaciona con el nivel de hipodesarrollo del VD. La válvula tricúspide puede ser displásica, presentar valvas prolapsadas o exhibir configuración tipo Ebstein. Raramente se observa la ausencia congénita de válvula tricúspide.
- 3) *Ventrículo derecho*: Clasificado por Greenwold en 1956 en dos tipos:

Tipo I. Ventrículo derecho hipoplásico con paredes gruesas y diminuta capacidad volumétrica. se asocia con orificio tricuspídeo hipoplásico (82% de los pacientes).

Tipo II. Ventrículo derecho con tamaño normal o dilatado (18% de los casos).

En la práctica la gran mayoría de los casos pertenece al tipo I. El tipo I correlaciona con un VD unipartito y el tipo II con un VD tripartito. Ambos tipos constituyen los extremos del espectro que incluye formas intermedias.

Debemos señalar la asociación excepcional de la anomalía de Uhl (VD papiláceo de paredes muy delgadas) a la entidad que nos ocupa.

Existe en el mundo científico de nuestros tiempos una gran controversia acerca de la capacidad o no de desarrollo post-quirúrgico del VD.

- 4) *Circulación coronaria*: Su definición y análisis morfológico resultan de vital importancia en esta entidad. En ella puede observarse:
  - Presencia de estenosis o atresia de una o más de las arterias coronarias principales (10% de los casos).
  - Presencia de fístulas sinusoidales, concomitando o no, con estenosis o atresia coronarias anteriormente enunciadas. En caso de existir estas últimas las fístulas sinusoidales irrigan la circulación coronaria distal a la atresia (o estenosis) presente.
  - Presencia de sinusoides aislados.

Se ha planteado que las anomalías coronarias se observan con mayor frecuencia en situación de disminución del tamaño del anillo tricúspideo y de la capacidad volumétrica del VD.

5) Otras peculiaridades anatómicas asociadas a la entidad son:

- Aurícula derecha dilatada.
- Presencia más frecuente de foramen oval que de verdadera CÍA.
- Arco aórtico siempre a la izquierda.
- Ramas pulmonares siempre confluentes.

Relaciones víscero-atrial, atrio-ventricular y ventrículo-arterial normales.

- PCA relativamente pequeño.

Las dimensiones del TAP pueden oscilar desde magnitudes casi normales hasta situaciones de severa hipoplasia concordando con mayor o menor desarrollo del infundíbulo o del anillo pulmonar.

### **FISIOPATOLOGÍA**

I) En el feto:

- Retorno venoso sistémico alcanza el corazón izquierdo vía foramen oval.
- El gasto del VD no forma parte del gasto cardíaco efectivo excepto en casos de grandes fístulas sinusoidales.
- El VI provee el gasto cardíaco fetal total. La aorta y su istmo están dilatados por recibir la totalidad del gasto cardíaco.

No existe impedancia al flujo de la AD.

II) En el recién nacido:

- La presencia y dimensiones del ductus arterioso son determinantes para la supervivencia post-natal.

Aumenta impedancia al flujo de la AD. Ello provoca mayor presión en dicha cavidad.

- Cuando el flujo por el ductus arterioso se torna insuficiente, ocurren las crisis de hipoxemia profunda e hipoxia tisular ya explicadas al tratar el tema relacionado con el estudio de la atresia pulmonar con septum interventricular abierto.

## CUADRO CLÍNICO

- 1) Presencia de cianosis severa generalizada desde el nacimiento.
- 2) Existe discreta hiperventilación inter-crisis hipoxémicas debido a acidosis metabólica subcompensada mantenida.
- 3) Se ausculta 2do. Ruido único (correspondiente al cierre valvular sigmoideo aórtico) mejor precisado en el foco aórtico y en el segundo foco aórtico.
- 4) Pueden no auscultarse en la base cardíaca soplos sistólico o continuo del ductus arterioso (incluso éste puede presentar soplo sistólico).
- 5) En algunos pacientes son denotados signos clínicos de insuficiencia cardíaca congestiva derecha (taquicardia, hepatomegalia, edemas en miembros inferiores).

## COMPLEMENTARIOS

*Gasometría:* En neonatos sin crisis hipoxémica se encuentran valores del rango de Ph (7.20 - 7.35), PO<sub>2</sub> (30 - 40 mmHg) y HbO<sub>2</sub> (< 50%).

*Telecardiograma (Figura 2):*

- 1) Al momento del nacimiento el 50% de los exámenes son normales.
- 2) Puede haber cardiomegalia marcada que progresa paulatinamente.
- 3) Existe oligohemia pulmonar significativa.
- 4) Se denota crecimiento de AD y de VI.

*Electrocardiograma (Figura 3):*

- 1) No resulta típico, varía de acuerdo al tamaño y grosor del VI.
- 2) Exhibe crecimiento de AD.
- 3) El eje eléctrico (AQRS) se sitúa entre 0° y + 60°, aunque puede ubicarse a la derecha (sobre todo de forma evolutiva).

*Ecocardiografía (Figuras 4A-L) :*

- 1) Realiza el diagnóstico morfológico de la patología y de sus peculiaridades hemodinámicas.
- 2) Su principal limitante radica en el estudio del árbol arterial coronario para la detección de vasos coronarios atrésicos u estenóticos y en el estudio de la presencia de fístulas sinusoidales. En estos casos necesita el auxilio complementario del estudio hemodinámico.
- 3) Caracteriza la morfología del VD.

- 4) Aporta datos del tractus de salida del VD, sus características y morfología, así como de la distancia de éste al TAP.
- 5) Valora peculiaridades y dimensiones del TAP y sus ramas pulmonares.
- 6) Analiza la disposición del septum interauricular, el tamaño del ductus arterioso y de la CÍA (foramen oval).
- 7) Precisa existencia y severidad de la insuficiencia tricúspidea.

*Cineangiografiografía*!. Debe complementar a la ecocardiografía y avanzar en la definición de la naturaleza del sistema coronario y de la existencia de fístulas sinusoidales (circulación coronaria sinusoides-dependiente) (Figuras 5A - D).

- 1) Ventriculografía derecha: Importante en la búsqueda de sinusoides (fístulas), presencia y magnitud de regurgitación tricúspidea y características del VD.
- 2) Aortografía: Define peculiaridades del árbol coronario.

*Cateterismo*: Mediante este proceder se realiza la atrioseptostomía de balón a fin de favorecer equiparidad de presiones y volúmenes auriculares. El estudio hemodinámico post-quirúrgico se efectuará analíticamente y tomando en consideración las variantes quirúrgicas adoptadas en cada paciente; resulta, por ello, un estudio casuístico.

### **COMPLICACIONES**

Son similares a las que se producen en la atresia pulmonar con septum interventricular abierto. Fundamentalmente se circunscriben a:

- Crisis de hipoxemia profunda (forma parte del cuadro clínico).
- Edema cerebral.
- Abscesos cerebrales.

### **DIAGNOSTICO DIFERENCIAL**

El diagnóstico diferencial no difiere del enunciado al tratar la temática referente a la atresia pulmonar con septum interventricular abierto; se debe, no obstante, hacer hincapié fundamental en los aspectos que discriminan la entidad con la estenosis pulmonar crítica del recién nacido.

## TRATAMIENTO

- A) *Tratamiento médico* : Similar al estipulado en la atresia pulmonar con septum interventricular abierto. Debe añadirse la realización de atrioseptostomía de balón en los casos que necesiten este proceder (ver aspectos inherentes al cateterismo en Complementarios).
- B) *Tratamiento quirúrgico o por Cardiología Intervencionista* : Posee algoritmo basado en los siguientes aspectos (Figuras 6A - E):
- 1) Existencia o no de anomalías coronarias.
  - 2) Morfología del VD.
  - 3) Presencia y severidad de insuficiencia tricuspídea.
  - 4) Características y dimensiones de ramas pulmonares y TAP.

## RESUMEN

En un mundo de avances científicos y tecnológicos que sustentan resultados francamente espectaculares en el tratamiento de la mayoría de las malformaciones cardíacas, esta anomalía representa, dada su complejidad, un verdadero reto a la Medicina Contemporánea y, en particular, al cardiopediatra clínico y al cirujano cardiovascular pediátrico.

## BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

Alwi M, Geetha K, Bilkis AA: Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency - assisted valvotomy and balloon dilation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. J Am Coll Cardiol 2000 Feb; 35(2): 468-76 [\[Medline\]](#).

Bichell DP: Evaluation and management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Curr Opin Cardiol 1999 Jan; 14(1): 60-6 [\[Medline\]](#).

Bonnet D, Gautier - Lhermitte I, Bonhoeffer P: Right ventricular myocardial sinusoidal - coronary artery connections in critical pulmonary valve stenosis. Pediatr Cardiol 1998 May-Jun; 19(3): 269-71 [\[Medline\]](#).

Chitayat D, McIntosh N, Fourn JC: Pulmonary atresia with intact ventricular septum and hypoplastic right heart in sibs: a single gene disorder? Am J Med Genet 1992 Feb 1; 42(3): 304-6 [\[Medline\]](#).

Choi YH, Seo JW, Choi JY: Morphology of tricuspid valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Pediatr Cardiol 1998 Sep-Oct; 19(5): 381-9 [\[Medline\]](#).

Freedom RM: Pulmonary atresia and intact ventricular septum. Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents 1995; 5th Edition: 962-983.

Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH: Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. J Thorac Cardiovasc Surg 1993 Mar; 105(3): 406-23, 424-7; discussion 423-4 [\[Medline\]](#).

Humpl T, Söderberg B, Me Crindle B W, Nykanen DG, Freedom RM, Williams, W G Benson, L N : Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact on patient care *Circulation* 2003; 108: 826 - 832

Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D: Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 Dec; 118(6): 1046-55 [rMedline](#).

Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO: Experience with one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 Apr; 117(4): 662-8 [rMedline](#).

Mishima A, Asano M, Sasaki S: Long-term outcome for right heart function after biventricular repair of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2000 Mar; 48(3): 145-52 [rMedline](#).

Miyaji K, Shimada M, Sekiguchi A, Ishizawa A, Isoda T, Tsunemoto M : Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum: Long-Term Results of "One and a Half Ventricular Repair" *Ann Thorac Surg* 1995;60:1762-1764

OvaertC, Qureshi SA, Rosenthal E: Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998 May; 115(5): 1055-62 [rMedline](#).

RychikJ, Levy H, Gaynor JW: Outcome after operations for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998 Dec; 116(6): 924-31 [rMedline](#).

Satou GM, Perry SB, Gauvreau K: Echocardiographic predictors of coronary artery pathology in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2000 Jun 1; 85(11): 1319-24 [\[Medline\]](#).

Shams A, Fowler RS, Trusler GA, Keith GD, Mustard WT: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: report of 50 cases. *Pediatrics* 1971 Feb 47(2): 370-37.

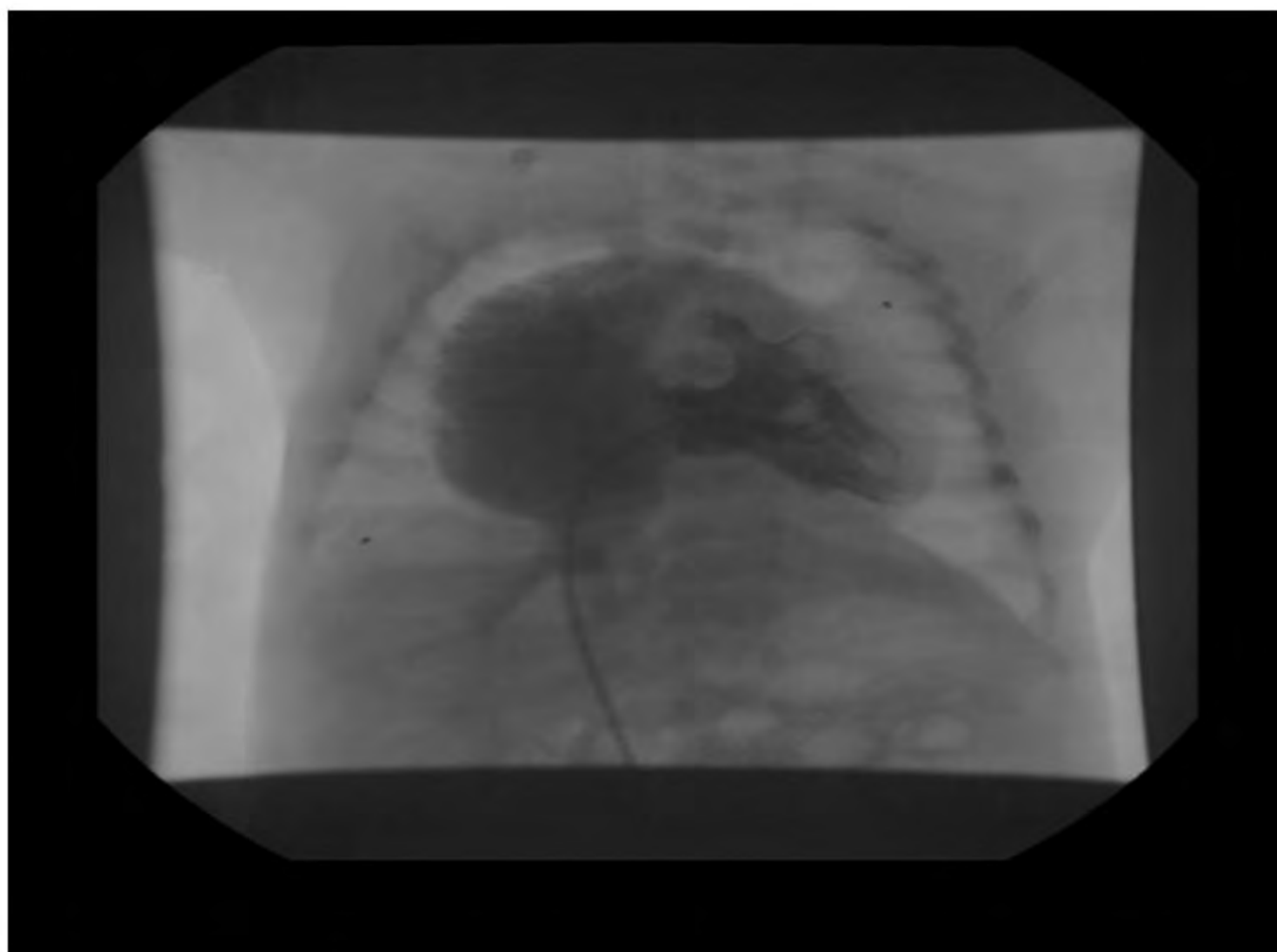
Siblini G, Rao PS, Singh GK: Transcatheter management of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997 Dec; 42(4): 395-402 [rMedline](#).

Wang JK, Wu MH, Chang CI: Outcomes of transcatheter valvotomy in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1999 Nov 1; 84(9): 1055-60 [rMedline](#).

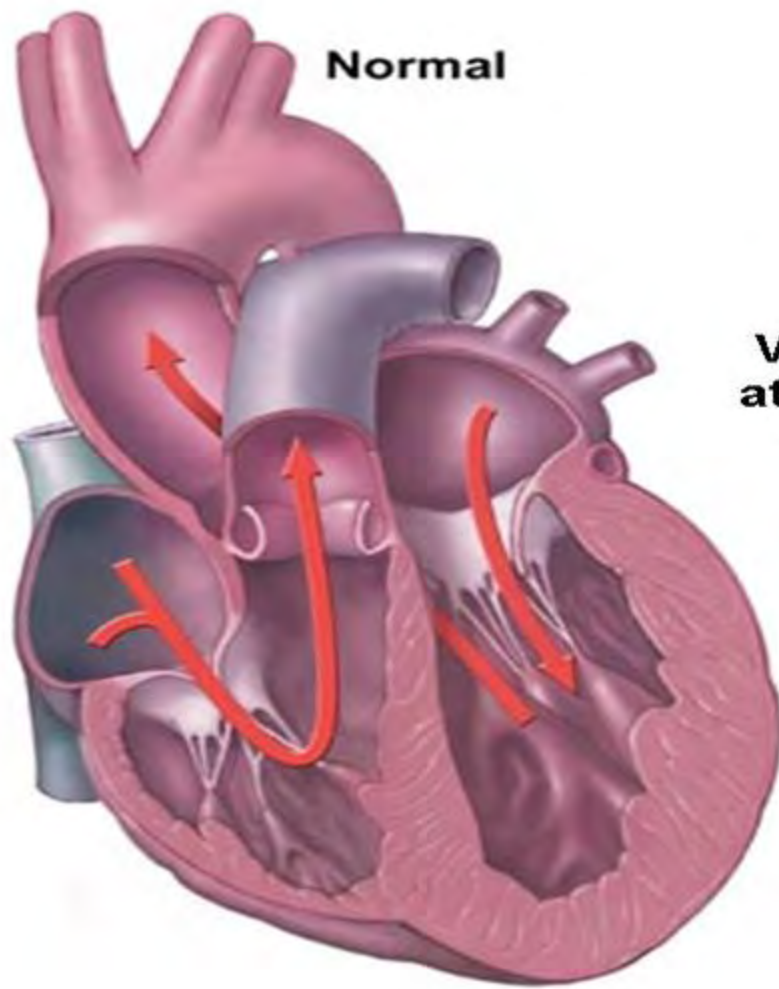
Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, Oshima Y, Oka S, Yoshida M, Murakami H, Tei T : Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:1417-1426

Zuberbuhler JR, Anderson RH: Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *British Heart Journal* 1979 41: 281-88.

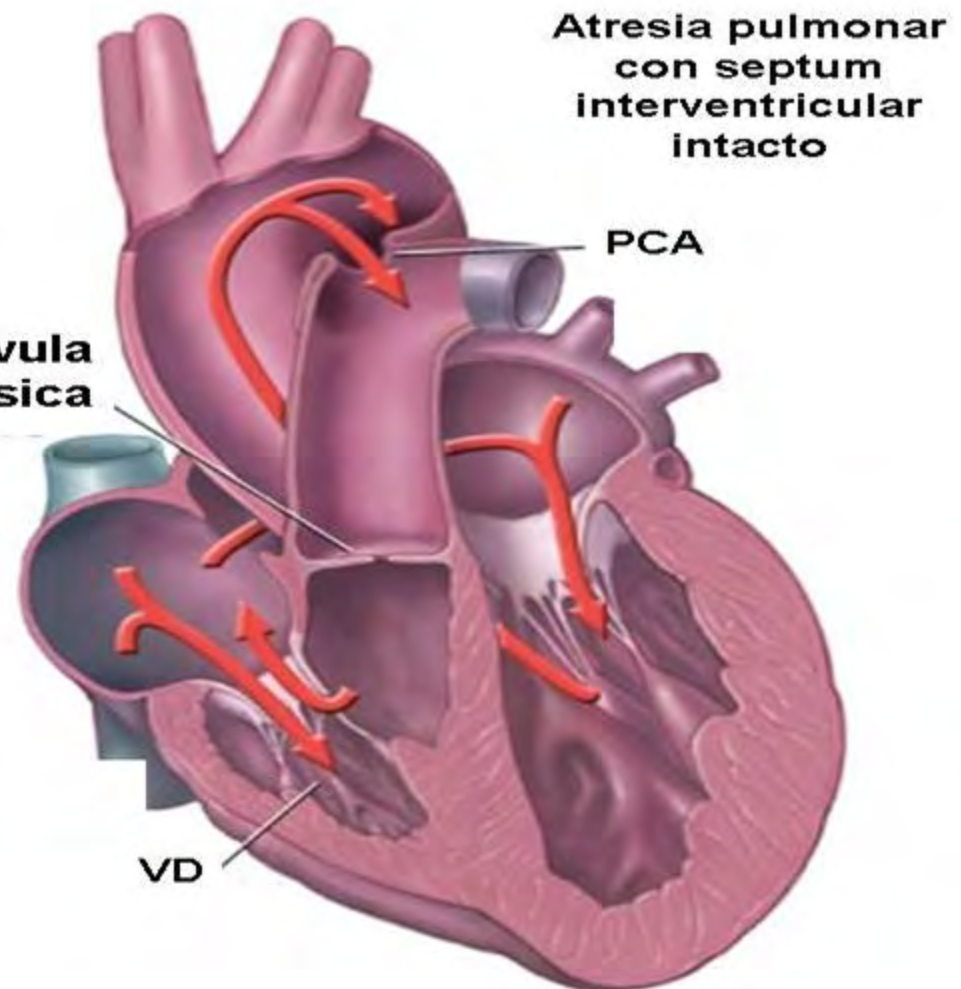
## Gráficos



**FIGURA 5C: La regurgitación tricuspídea es severa y evidencia gran aurícula derecha.**



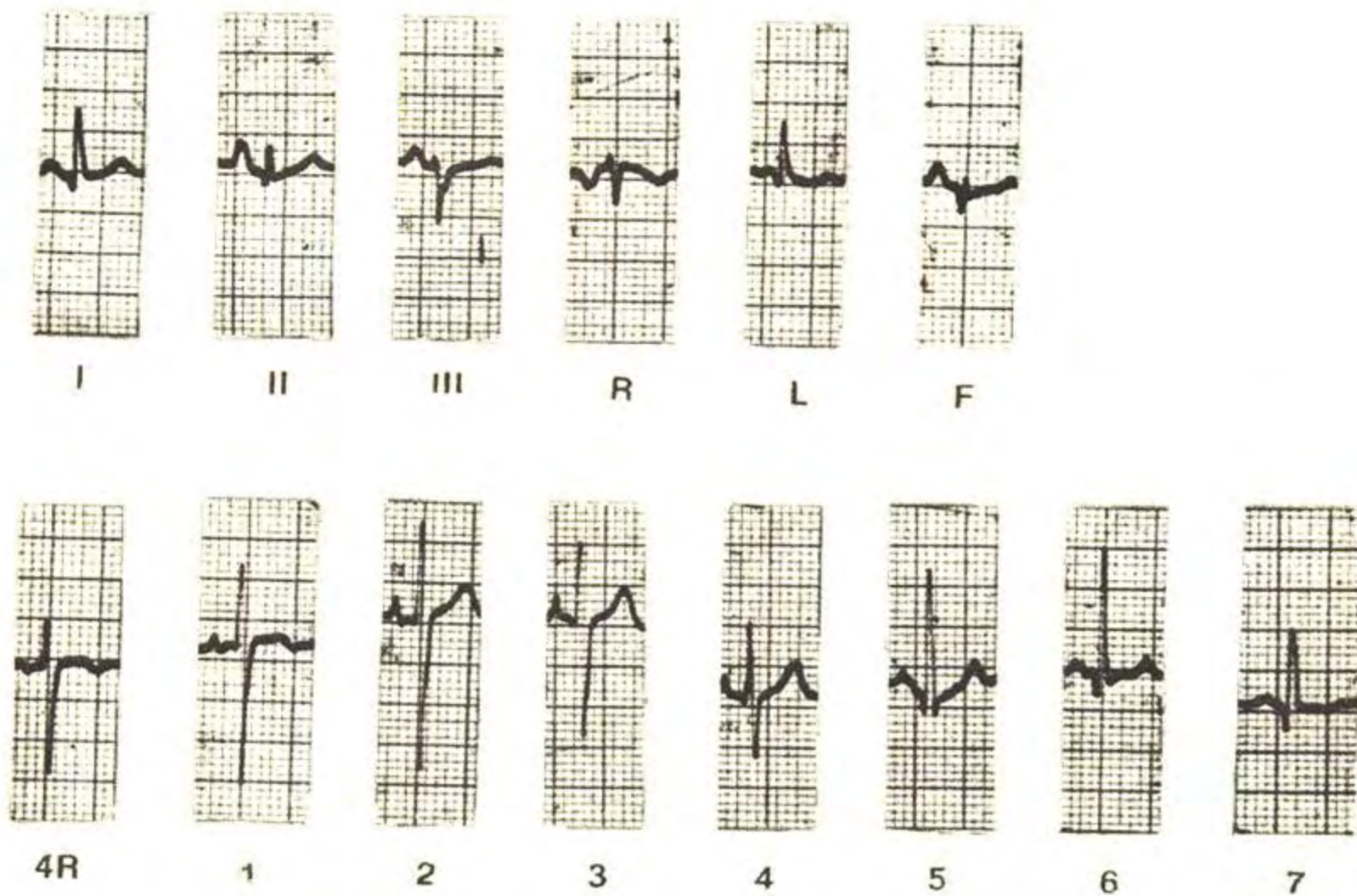
**Válvula  
atrésica**



**FIGURA 1: Atresia Pulmonar con septum interventricular cerrado.  
Aspectos morfológicos.**



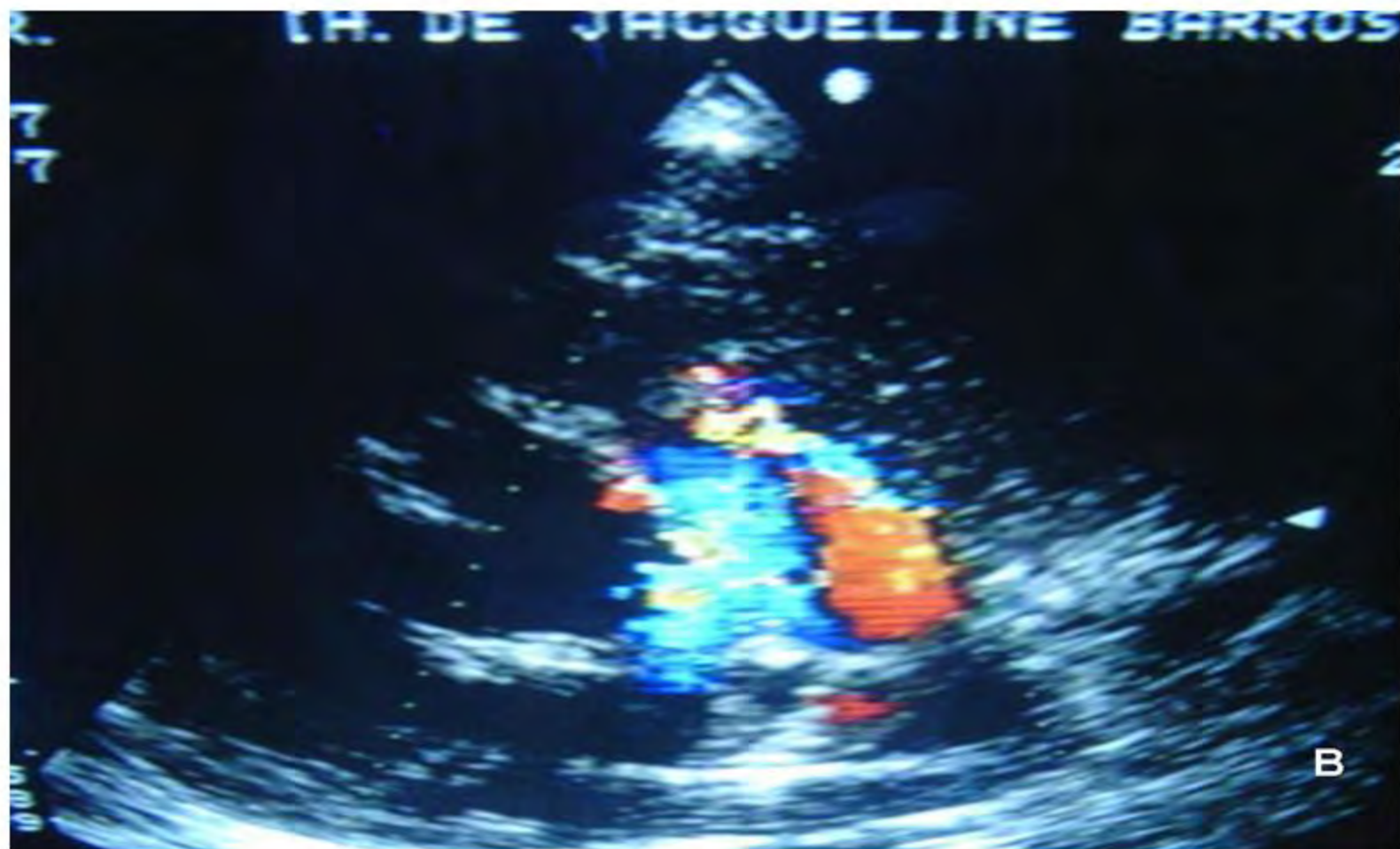
**FIGURA 2: Atresia Pulmonar con septum interventricular cerrado.  
Telecardiograma.**



**FIGURA 3: Atresia Pulmonar con septum interventricular cerrado.  
Electrocardiograma.**



**FIGURA 4A: Eje corto paraesternal. Flecha señala válvula pulmonar atrésica.**



**FIGURA 4B: Eje corto paraesternal. Flujo doppler a color en rojo indica cortocircuito de izquierda a derecha via PCA en tronco arterial pulmonar; el flujo codificado en azul identifica retorno sanguíneo tras choque con válvula pulmonar atrésica.**



**FIGURA 4C: Eje corto de base cardíaca visualiza confluencia de ramas pulmonares. AO= Aorta, TAP= Tronco arterial pulmonar, RD= Rama pulmonar derecha, RI= Rama pulmonar izquierda.**



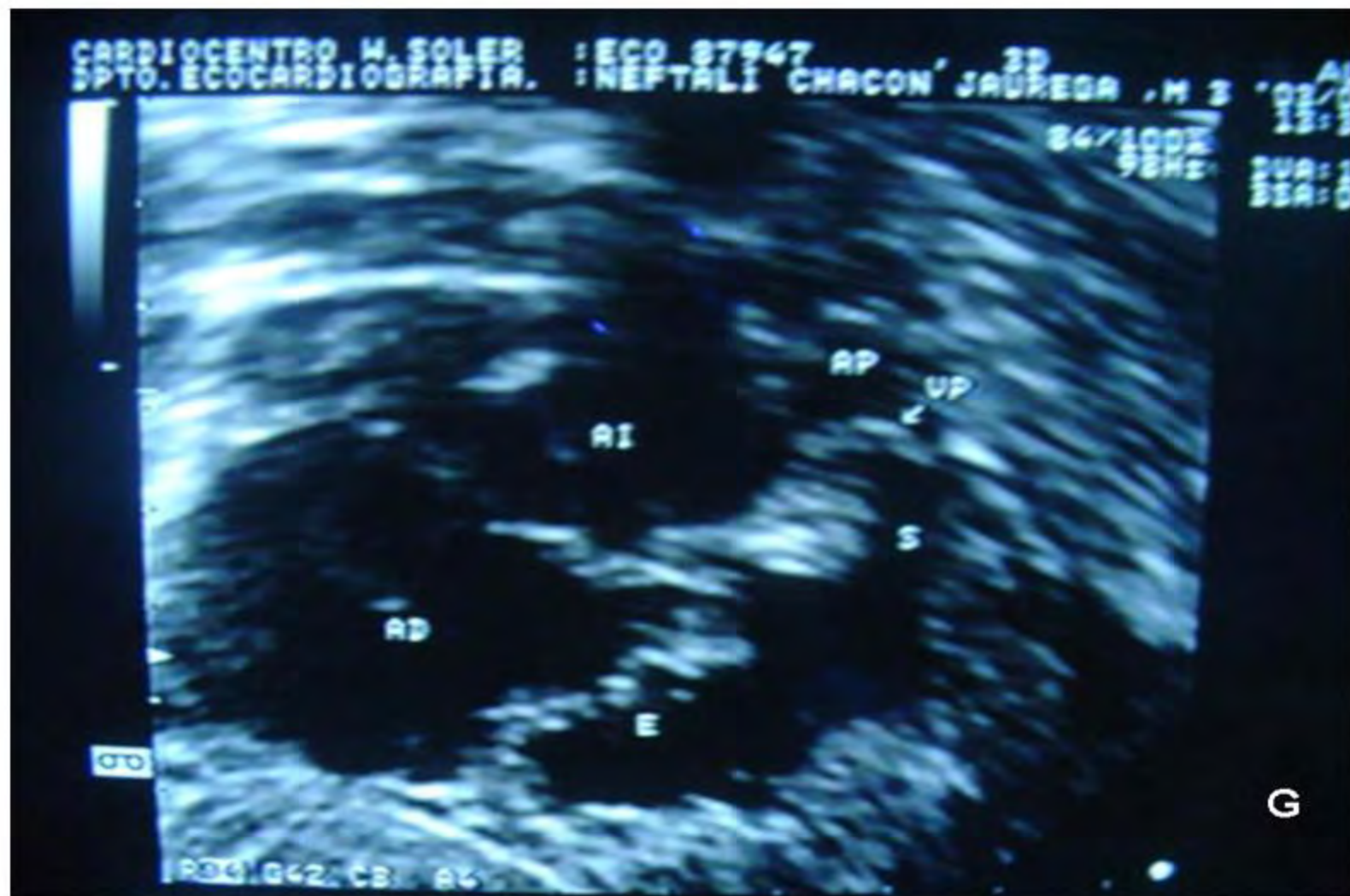
**FIGURA 4D:** Imagen similar a la anterior. Flujo doppler a color en amarillo señalado con la flecha indica cortocircuito via PCA, mientras que el flujo azul precisa volemia pulmonar hacia las ramas.



**FIGURA 4E:** Eje largo supraesternal visualiza el arco aórtico en su totalidad, la flecha precisa PCA conectado al origen de la rama pulmonar izquierda.



**FIGURA 4F: Vista oblicua anterior derecha subxifoidea.  
Flecha señala válvula pulmonar atrésica.**



**FIGURA 4G:** Imagen similar a anterior. Se denota gran hipertrofia ventricular derecha con hipodesarrollo cavitario. AD= Aurícula derecha, AI= Aurícula izquierda, VP= Válvula pulmonar, AP= Arteria pulmonar, E= Entrada ventricular, S= Salida ventricular.



**FIGURA 4H: Vista apical de cuatro cámaras. La flecha confirma la gran hipertrofia e hipodesarrollo del ventrículo derecho.**

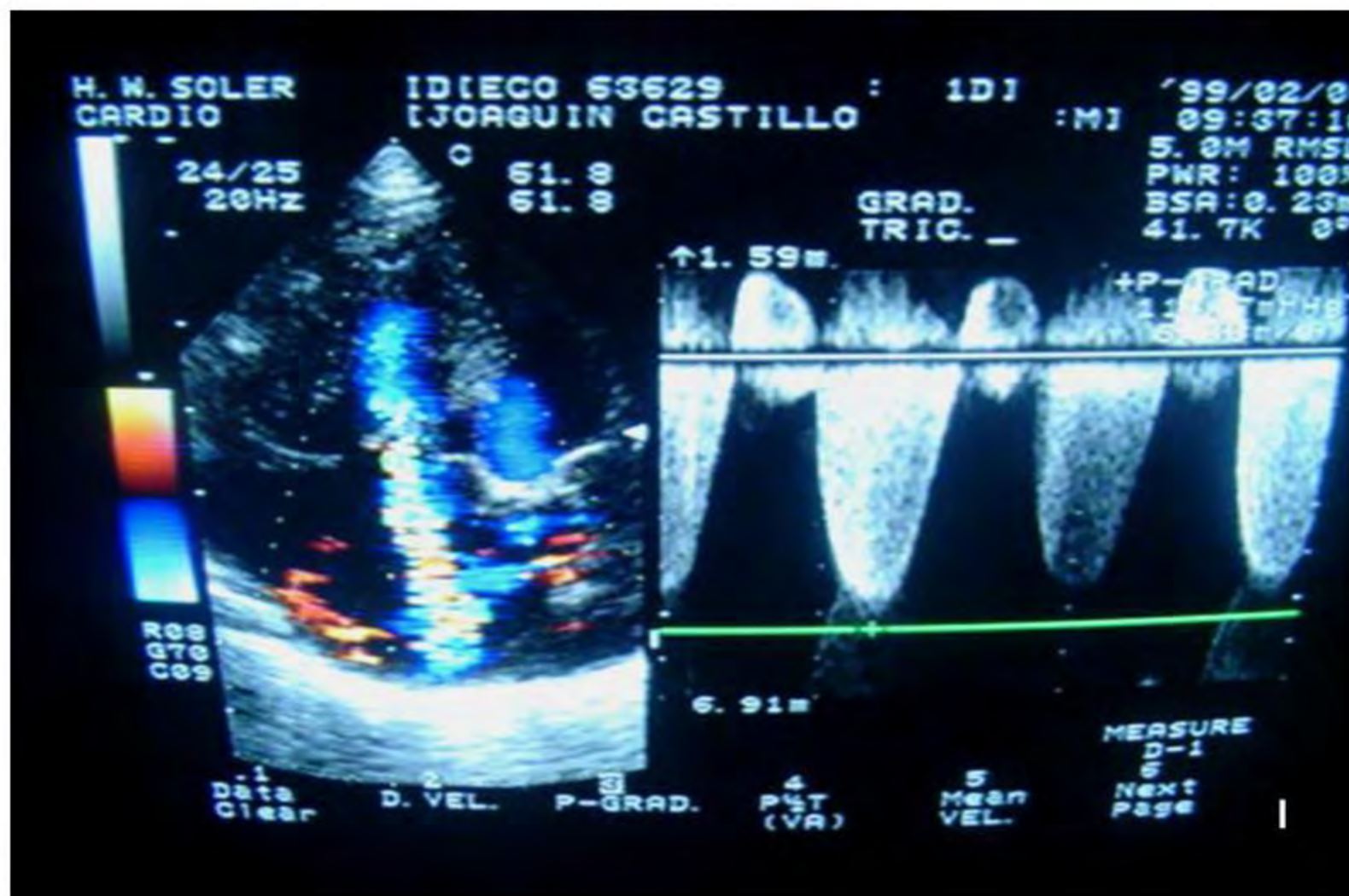
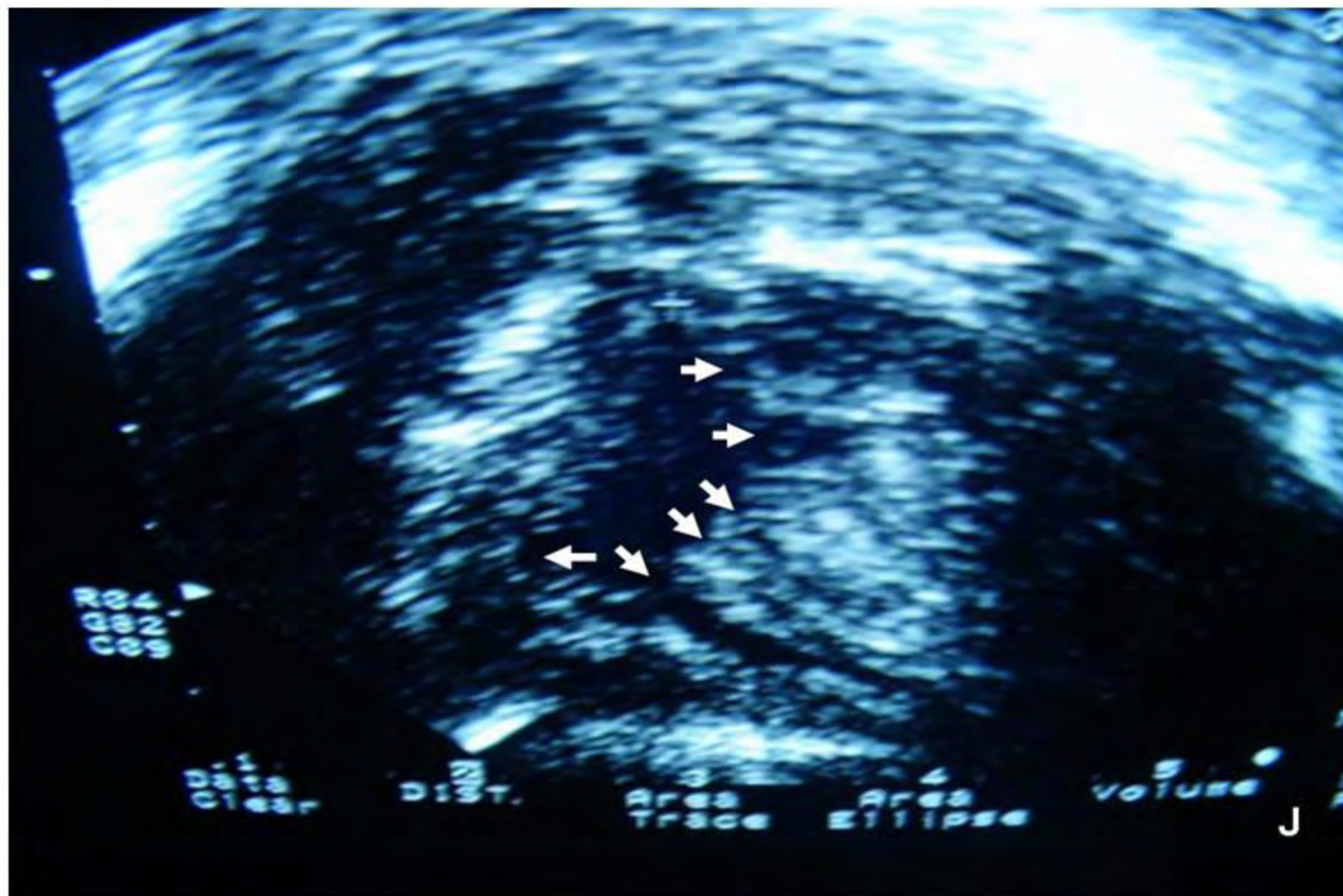


FIGURA 4 I: Doppler a color ilustra regurgitación tricuspídea severa.



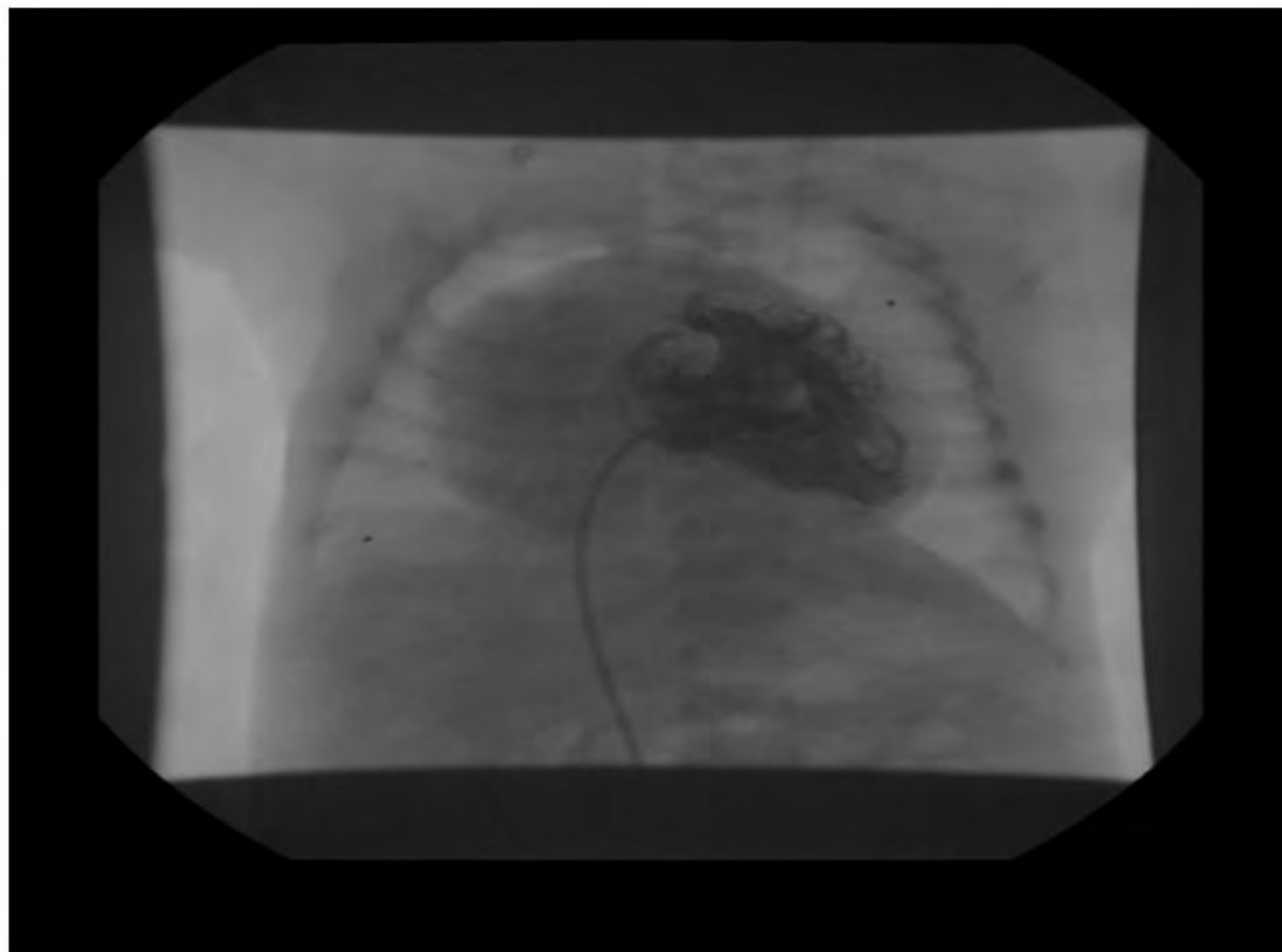
**FIGURA 4J: Eje corto subxifoideo. Gran hipertrofia ventricular derecha. Las flechas precisan existencia y ubicación de sinusoides.**



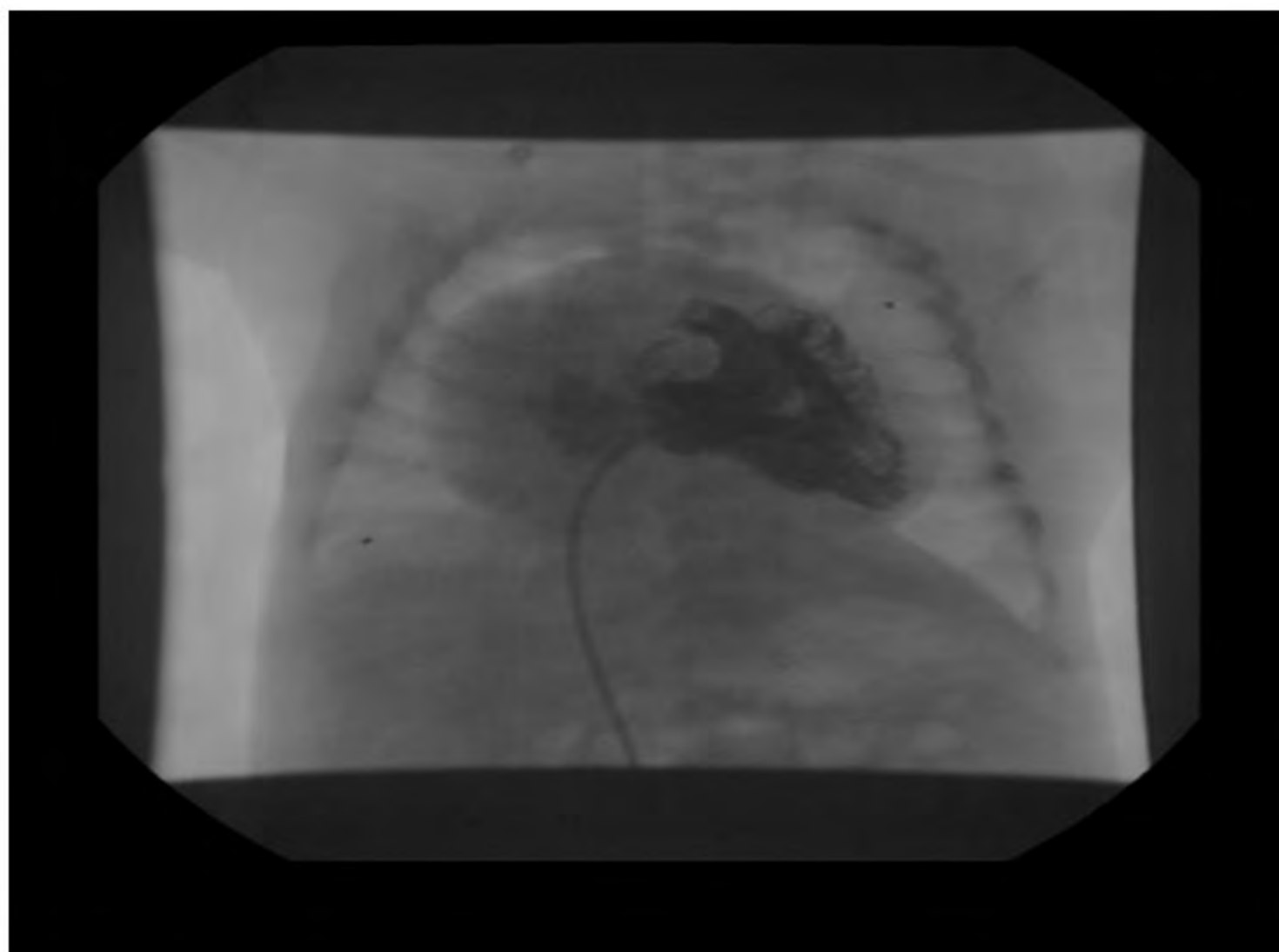
**FIGURA 4K:** Vista oblicua anterior izquierda subxifoidea. La flecha señala foramen oval permeable. AD= Aurícula derecha, AI= Aurícula izquierda.



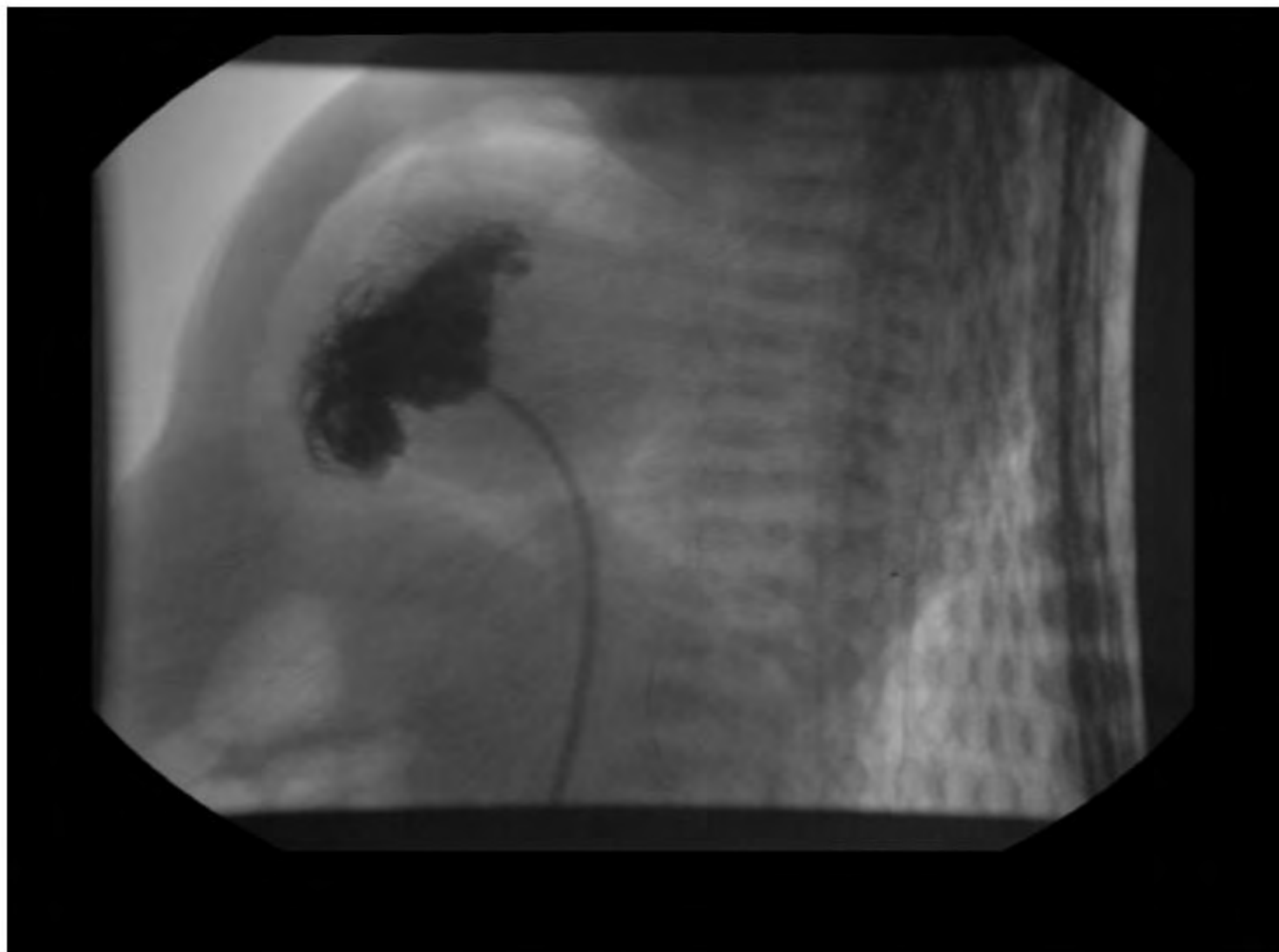
**FIGURA 4L:** Imagen similar a anterior. La flecha señala flujo doppler a color demostrativo de cortocircuito de derecha a izquierda a través de foramen oval violado.



**FIGURA 5A: Vista antero – posterior. Se observa VD muy hipertrófico con infundíbulo atrésico.**



**FIGURA 5B: Imagen secuencial a la anterior.  
Comienza a observarse regurgitación tricuspídea.**



**FIGURA 5D: Vista lateral. VD “bipartito” con pobre cuerpo y salida atrésica.**