

INVESTIGACIÓN BÁSICA*Hipoplasia ventricular derecha. Estudios morfométrico y morfológico*

Luis Muñoz-Castellanos,* Martha Galindo-Herrera,** Magdalena Kuri-Nivon,***
Nilda Espínola-Zavaleta*

Resumen

En la hipoplasia del ventrículo derecho (HVD) la displasia de la válvula tricúspide (VT) repercute en el desarrollo del ventrículo derecho (VD). Se documentan los resultados del estudio anatomopatológico y morfométrico de la VT y del VD en 25 corazones con esta cardiopatía, los cuales fueron estudiados morfológicamente con el sistema secuencial segmentario; se midieron el diámetro del anillo tricuspídeo, los grosores de las paredes ventriculares, del *septum* interventricular y las distancias atrioventricular-ápex (AV-A) y ápex-válvula pulmonar (A-VP). Los valores obtenidos fueron comparados con los de corazones normales de edades equivalentes. Se describió la morfología del VD en sus porciones de entrada, trabecular y de salida y en especial de la VT. Los grosores de las paredes anterior y posterior del VD estuvieron incrementados entre 2 y 10 veces el valor normal; el grosor del *septum* ventricular fue de 1 a 3 veces mayor que lo normal; el incremento del grosor de la pared anterior del infundíbulo fue de 2 a 4 veces mayor respecto a lo normal; las distancias AV-A y A-VP estuvieron reducidas a la mitad de los valores normales. La disminución del VD estuvo relacionada con la gran hipertrofia de sus paredes. La VT fue displásica, presentó anomalía de Ebstein (AE) en el 72%, su tamaño pequeño fue indicador de las dimensiones del

SummaryMORPHOMETRIC AND MORPHOLOGIC STUDIES IN RIGHT
VENTRICULAR HYPOPLASIA

In hypoplastic right ventricle the dysplasia of the tricuspid valve (TV) has repercussions on the development of the right ventricle. This paper documents the results of an anatomopathologic and morphometric studies of the tricuspid valve and the right ventricle in 25 hearts with this cardiopathy, which were morphologically analyzed using the segmentary sequential system. The following measurements were made: the annulus of the tricuspid valve, the thickness of the walls of the right ventricle, the ventricular *septum* and the distances from the atrioventricular-apex (AV-A) and from the apex-pulmonary valve (A-PV). The values obtained were compared with those of normal hearts of equivalent ages; the morphologic features of the tricuspid valve and the right ventricle were described. The thickness of the anterior and posterior walls of right ventricle was between 2 and 10 times greater than normal. The thickness of the ventricular *septum* was 1 to 3 times greater than normal and the anterior wall of the infundibulum from 1 to 4 times greater than normal; the AV-A and A-PV distances were reduced in a half of the normal length. The great reduction of the right ventricular cavity was found to be related to the great hypertrophy of the right ventricular walls. The TV was dysplastic with

* Instituto Nacional de Cardiología «Ignacio Chávez».

** Centro Médico «La Raza», IMSS.

*** Escuela Superior de Medicina, IPN.

Correspondencia: Dr. Luis Muñoz Castellanos. Jefe del Departamento de Embriología. Instituto Nacional de Cardiología «Ignacio Chávez». (INCICH, Juan Badiano Núm. 1, Sección XVI, 14080, México, D.F.) Tel. 55-73-29-11 ext. 1257.

E-mail: munoz-embriologia@hotmail.com

Recibido: 22 de marzo de 2007

Aceptado: 1 de junio de 2007

VD. Los estudios morfométricos son de ayuda valiosa para documentar las alteraciones cuantitativas en las dimensiones de válvulas, paredes y diámetros de las cavidades cardíacas en las cardiopatías congénitas.

Ebstein's anomaly (72%). The size of the tricuspid valve was small and it was a good indicator for the size of the right ventricle. Morphometric studies are useful because they quantitatively document alterations in the dimensions of valves, walls and diameters of the cardiac chambers in congenital heart disease.

(Arch Cardiol Mex 2007; 77: 181-193)

Palabras clave: Hipoplasia ventricular derecha. Atresia pulmonar con *septum* ventricular intacto. Cardiopatía congénita. Displasia de la válvula tricúspide. Anomalía de Ebstein.

Key words: Hypoplastic right ventricle. Pulmonary atresia with intact ventricular *septum*. Congenital heart disease. Tricuspid valve dysplasia, Ebstein's anomaly.

Introducción

La HVD es una cardiopatía congénita que generalmente presenta atresia de la válvula pulmonar; es poco frecuente ya que sólo representa del 1 al 3% de los defectos cardíacos congénitos.¹⁻⁴ Su prevalencia es muy variable, durante los últimos 15 años constituía el vigésimo tercer defecto cardíaco congénito más frecuente, debido a que en los centros cardiológicos se atienden cada año a un número relativamente pequeño de enfermos con esta cardiopatía.² En la HVD las porciones de entrada, trabecular y de salida son pequeñas y mal desarrolladas;¹⁻³ la porción de entrada ubicada en la unión atrioventricular es asiento de alteraciones displásicas que producen una variada patología en la VT.⁴

Desde las primeras descripciones de Hunter y Peacock⁵ en el año de 1871 y las de Abbott⁶ en 1936, se enfatizaron los rasgos patológicos de la VT y se señalaron las características de la HVD. Keith y cols.⁷ en 1958 hicieron un análisis clínico de esta cardiopatía a partir de una revisión de 24 casos. Por otro lado, Greenwold y cols.⁸ en 1956 propusieron una clasificación basada en el desarrollo de la cavidad ventricular, señalaron la existencia de un segundo tipo de VD cuya cavidad puede ser normal o incluso dilatada; esto modificó en cierta manera los conceptos anatómicos y el pronóstico de esta cardiopatía congénita. Davignon y cols.⁹ en 1960 consideraron a esta entidad como un subgrupo de malformaciones de la VT; Goor y Lillehei¹⁰ en 1975 desarrollaron el concepto morfológico de la constitución tripartita de los ventrículos y señalaron que el VD en esta cardiopatía posee sus tres componentes constitutivos en miniatura (entrada, trabecular y salida) y debido a que la VT deriva de la porción de entrada ésta queda afectada.

Miller y cols¹¹ en 1975 señalaron que en el espectro de hipoplasia las porciones trabecular y de entrada del VD son las más problemáticas, lo cual repercute en el tamaño y la estructura de la VT, siendo ésta un indicador útil para juzgar el grado de desarrollo del VD. Zuberbuhler, Anderson¹² y Freedom¹³ corroboraron lo anterior y establecieron una correlación positiva entre el tamaño del anillo tricuspídeo y las dimensiones del VD. Bull y cols¹⁴ en 1982 sugirieron que la cavidad hipoplásica de VD se puede correlacionar con la hipertrofia masiva de la pared ventricular, la cual puede obliterar las porciones trabecular y/o infundibular y condicionar un desarrollo diferente de la VT. Estos autores describen tres tipos de VD en esta cardiopatía: I con hipoplasia generalizada de las tres porciones ventriculares; II con porción trabecular obliterada y III con las porciones trabecular e infundibular obliteradas.

Para tener una mejor información con relación a la anatomía quirúrgica de esta cardiopatía es necesario un estudio global de la misma, ya que el avance en las técnicas quirúrgicas requiere conocimientos morfológicos detallados de las estructuras alteradas. El propósito de nuestro estudio es documentar la existencia de un espectro de grados de alteraciones en la masa ventricular y en la VT en veinticinco corazones con HVD. El presente estudio morfométrico ofrece al cirujano una visión global de la misma que es útil para discutir las opciones quirúrgicas adecuadas que permitan obtener resultados óptimos al restablecer la comunicación entre el VD y la arteria pulmonar.

Material y métodos

Se estudiaron 25 especímenes anatómicos portadores de esta malformación, pertenecientes a la

colección de corazones con cardiopatía congénita del Departamento de Embriología del Instituto Nacional de Cardiología «Ignacio Chávez». Cada corazón fue analizado morfológicamente siguiendo los pasos del sistema secuencial segmentario;¹⁵ se consideró la estructura tripartita del ventrículo para abordar independientemente cada una de las porciones: entrada, trabecular y salida. El análisis se centró en la porción de entrada que alberga a la VT; se midieron circunferencia del anillo valvular, grosores de las paredes del VD anterior y posterior del septum ventricular, así como el grosor de la pared anterior del infundíbulo. Se determinaron las distancias AV-A y A-VP; los valores obtenidos se compararon con los correspondientes determinados en corazones normales de edades equivalentes.¹⁶⁻¹⁸ Se cuantificó el número de valvas, patrón de inserción de cuerdas tendinosas y el grado de desarrollo de los músculos papilares; los grados de displasia y adosamiento valvares se determinaron según los criterios de Becker y cols.¹⁹

En el análisis estadístico los datos descriptivos fueron presentados como medias y desviación estándar (DS). Las diferencias fueron consideradas significativas cuando la $P \leq 0.01$.



Fig. 1A. Vista interior de las cámaras derechas de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese el adosamiento (asteriscos) de las valvas septal (S) y posterior (P). La línea discontinua representa la posición del anillo anatómico de la VT. Abreviaturas: AD = Atrio derecho, VD = Ventrículo derecho.

Resultados

De los veinticinco corazones estudiados, dieciocho presentaron adosamiento de la VT a la pared ventricular (72%) constituyendo la anomalía de Ebstein (AE), dos de ellos tuvieron engrosamientos fibromixoides en los bordes de las valvas no adosadas (*Figs. 1A y 1B*); cinco especímenes sin AE (20%) presentaron engrosamientos fibromixoides (displasia grado I), acortamiento y engrosamiento de cuerdas tendinosas (displasia grado II) (*Fig. 2A*), dos corazones (8%) tuvieron ausencia de la VT en los cuales el orificio atrioventricular permeable sólo estuvo resguardado por el anillo fibroso con ausencia de valvas, cuerdas tendinosas y músculos papilares, la pared libre del VD careció de miocardio que fue reemplazado por tejido fibroso (displasia grado III) (*Figs. 2B y 2C*).

El patrón de adosamiento valvar a la pared del VD fue el siguiente: en seis las valvas septal y posterior estuvieron involucradas, en ocho únicamente la septal y sólo en cuatro las tres valvas se encontraron adheridas a dicha pared (*Fig. 3A*). Todos tuvieron grado II de adosamiento valvar (*Figs. 1A y 1B*). En lo que respecta a las cuerdas tendinosas, en dieciséis corazones se consideraron pequeñas pero proporcionales al tamaño de la VT; las cuerdas tendinosas y los músculos papilares estuvieron ausentes en nueve especímenes; siete de ellos con AE en los que la inserción de las valvas se hizo directamente a la pared ventricular, los dos restantes correspondie-

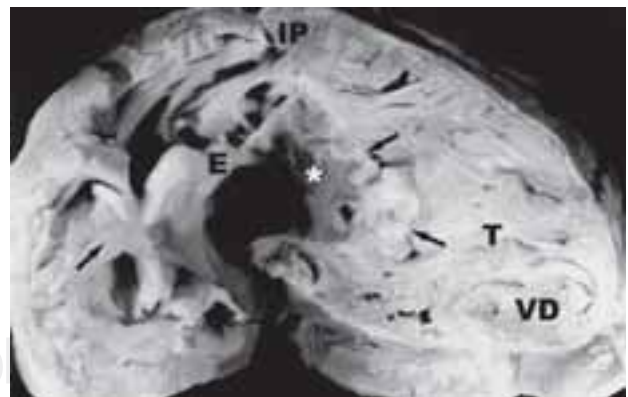


Fig. 1B. Vista interior del VD tripartita de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese la mayor dimensión de la cámara ventricular, el adosamiento de la valva septal (asterisco), y su estructura fibromixoide (dos flechas), la inserción de la valva anterior directamente al músculo papilar anterior (una flecha). Abreviaturas: E = Entrada, T = Trabecular, IP = Infundíbulo pulmonar. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

ron a ausencia de la VT (*Figs. 1A, 1B, 2B y 3A*). De los dieciséis corazones que tuvieron músculos papilares, catorce fueron hipoplásicos y dos se fusionaron originando una VT en paracaídas (*Fig. 3B*).

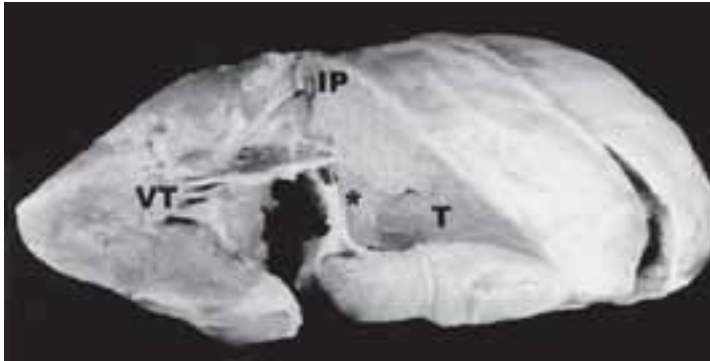


Fig. 2A. Vista interior del VD hipoplásico con atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese la displasia de la VT a nivel septal (arterioso), la hipertrofia de las paredes ventriculares y la disminución de la distancia ápex-infundíbulo. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

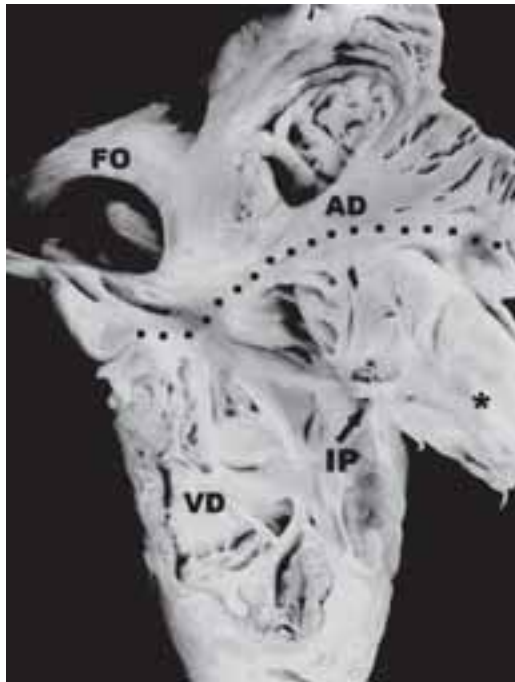


Fig. 2B. Vista interior de las cámaras derechas de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar, septum ventricular íntegro y ausencia de VT. Obsérvese la estructura trabecular anormal del tabique ventricular y la apariencia papirácea de la pared libre del VD (*). La línea discontinua representa la ubicación del anillo fibroso de la VT. Abreviaturas: FO = Foramen oval. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

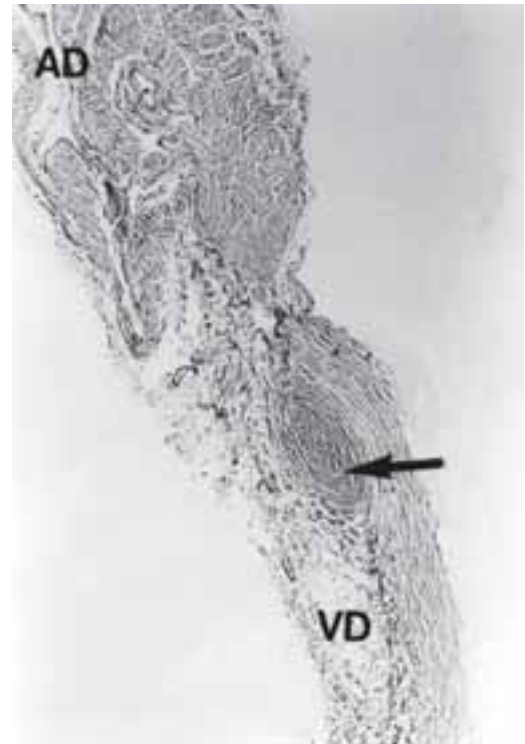


Fig. 2C. Corte histológico a nivel de la unión atrioventricular del corazón con ausencia de la válvula tricúspide teñido con hematoxilina-eosina que muestra el anillo fibroso de la válvula (flecha). Las abreviaturas iguales a las anteriores. (15X)

En veintitrés corazones el anillo de la VT fue estenótico (*Figs. 3C y 4A*) y en dos estuvo dilatado (*Fig. 2B*). En todos los corazones el tamaño de esta válvula fue proporcional a las dimensiones del VD. Los perímetros del anillo valvular estuvieron reducidos de 6 a 10 veces en relación con los valores normales obtenidos de corazones de edades equivalentes (*Tabla I*) (*Gráfica 1*).

En todos los corazones el VD tuvo constitución tripartita; en los dieciocho corazones con AE, siete tuvieron las tres porciones camerales (entrada, trabecular y salida) (*Fig. 1B*), cuatro corazones sólo presentaron la cámara ventricular a nivel de la porción de entrada (*Fig. 5A*) y seis tuvieron cámara ventricular sólo con las porciones de entrada y de salida. De los siete especímenes sin AE, dos presentaron las tres porciones ventriculares (*Fig. 4B*), tres corazones tuvieron porciones de entrada y trabecular y en los dos restantes únicamente la porción de entrada. Los dos corazones con ausencia de la VT presentaron las 3 porciones, siendo la salida la más pequeña, (*Fig. 2B*). Cinco de los die-

ocho corazones con AE mostraron dilatación moderada del VD (Figs. 1A y 1B); en trece corazones con AE y en cinco sin ella, la cavidad del VD fue pequeña (Fig. 5A). Veintitrés corazones presentaron hipertrofia de las paredes del VD;

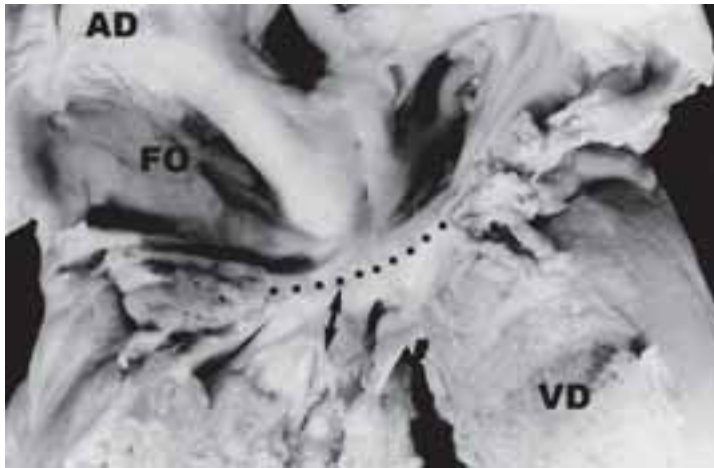


Fig. 3A. Vista interior de las cámaras derechas de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese el anillo tricuspídeo estrecho (línea discontinua), el adosamiento de las valvas septal y posterior (flecha con doble cabeza) y la gran hipertrofia de la pared libre del VD. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

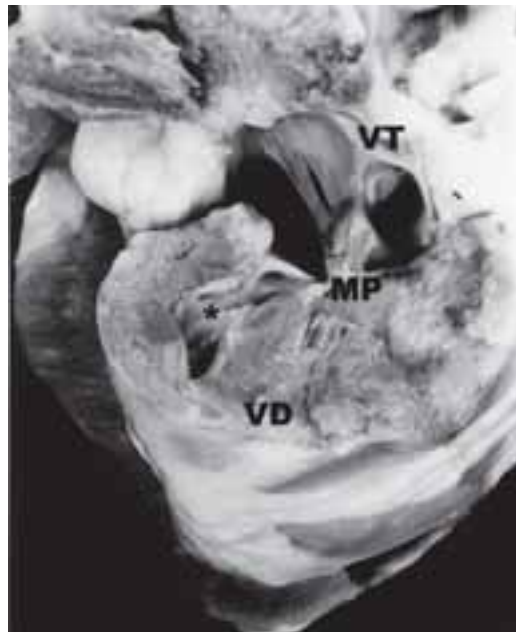


Fig. 3B. Vista interior apical del VD hipoplásico de un corazón con atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese la inserción en paracaídas de la VT (flecha) y la presencia de un sinusoide miocárdico (asterisco). Abreviaturas: MP = Músculo papilar. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

el grosor de la pared libre anterior en veintitrés corazones rebasó 11 veces el valor normal (Fig. 4B). En veinticuatro corazones la medición del grosor de la pared libre posterior, también excedió de 2 a 10 veces el valor normal (Fig. 2A) (Tabla II) (Gráfica 2). En veinticuatro corazones el grosor del septum ventricular se encontró incrementado de 1 a 3 veces con relación al valor normal (Tabla II), (Gráfica 3). El tronco de la arteria pulmonar fue de calibre ligeramente disminuido en quince (Fig. 5B), pequeño en ocho y en los corazones con ausencia de la VT fue hipoplásico.

En diecinueve especímenes el infundíbulo del VD fue estrecho con paredes hipertróficas y en seis estuvo atrésico (Figs. 1B, 2B y 4B) (Tabla II, Gráfica 3). Todos tuvieron atresia de la válvula pulmonar ya sea con los tres rafes de fusión de las sigmoideas o sin ellos con válvula abombada en forma de domo (Fig. 5B).

En veintitrés corazones existió acortamiento de la distancia AV-A Y A-VP (Figs. 2A, 2B y 4B), y en los dos corazones con ausencia de VT los

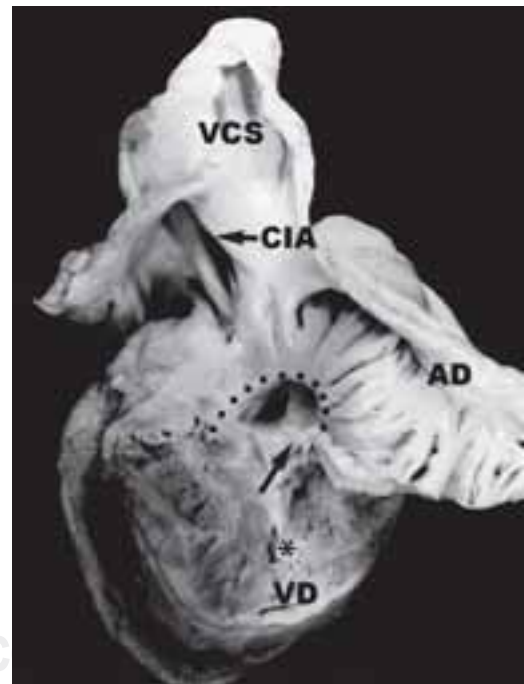


Fig. 3C. Vista interior de las cámaras derechas de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese la posición del anillo anatómico de la VT (línea discontinua), la severa displasia de la VT (flecha) y un sinusoide miocárdico abierto (asterisco). Abreviaturas: VCS = Vena cava superior. CIA = Comunicación interatrial. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

Tabla I. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto medición del anillo tricuspídeo (mm).

Edad	No.	Díámetro anillo tricuspídeo	Normal	p ≤
1 mes	1	21	39	0.0001
	2	26	39	
	3	9	39	
	4	57*	39	
	5	5	39	
	6	5	39	
	7	6	39	
$\bar{x} \pm DE$		12 ± 8.4	39	
2 meses	8	3	35	0.042
	9	9	37	
	10	3	37	
	11	7	37	
	12	15	37	
	13	6	39	
	14	12	39	
	15	5	39	
$\bar{x} \pm DE$		7.5 ± 4.0	37.5 ± 1.4	
3 meses	16	10	47	0.22
	17	30	47	
$\bar{x} \pm DE$		20 ± 10	47	
4 meses	18	8	48	0.23
	19	30	48	
$\bar{x} \pm DE$		19 ± 11	48	
7 meses	20	6	50	
9 meses	21	9	50	
1 año	22	8	53	
4 años	23	7	80	
6 años	24	11	70	
9 años	25	8	89	

* Espécimen con ausencia de la VT



Fig. 4A. Vista interior del atrio derecho de un corazón con ventrículo derecho hipoplásico, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese en el piso del atrio la estrechez del orificio tricuspídeo (flecha). El estilete muestra la comunicación interauricular a nivel del orificio oval.

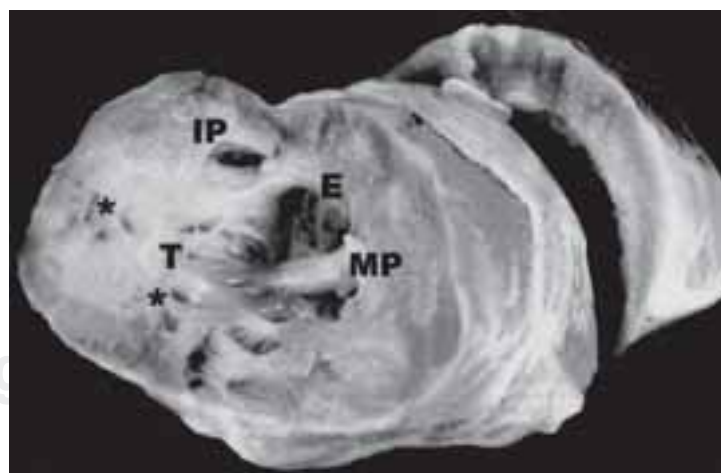


Fig. 4B. Vista interior del VD tripartita de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese la presencia de dos grupos de músculos papilares anterior y posterior y la ausencia del músculo papilar del cono. Los asteriscos indican las aberturas de los sinusoides. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

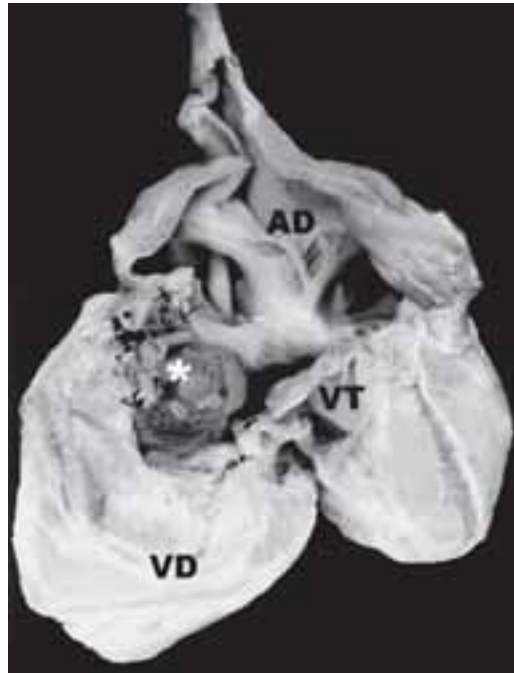


Fig. 5A. Vista interior y posterior de las cámaras derechas de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro, que muestra el adosamiento de la valva septal de la VT ocupando toda la porción de entrada (asterisco). Obsérvese la valva anterior libre. Las abreviaturas iguales a las anteriores.



Fig. 5B. Vista frontal de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese la aorta (Ao) y la arteria pulmonar (AP) abiertas, la atresia de la válvula pulmonar (AVP) y el conducto arterioso (CA). Los asteriscos indican los rafes de la fusión de las sigmoideas. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

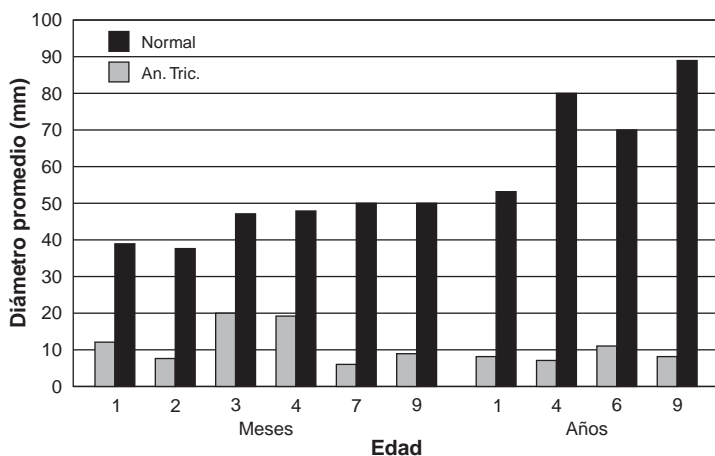
valores fueron discretamente mayores que los normales (Fig. 2B) (Tabla III, Gráficas 4 y 5). Cinco de los dieciocho especímenes con AE presentaron una bolsa aneurismática en la porción de entrada (Fig. 5A). Los dieciocho corazones con VD pequeño (72%) tuvieron sinusoides in-

tramiocárdicos que comunicaron la cavidad del VD con las arterias coronarias (Figs. 3B y 4B); en uno de ellos la arteria coronaria derecha dilatada y tortuosa estableció una fístula abierta al VD (Fig. 5C).

En todas las piezas anatómicas se encontró persistencia del conducto arterioso y comunicación interauricular de tipo malformación del orificio oval, en cuatro de ellos de la variedad fenestrada; en dos corazones existió persistencia de la valva derecha del seno venoso y en dos red de Chiari. En veintitrés corazones la superficie septal ventricular izquierda fue convexa (Fig. 5 D).

Discusión

La denominación de atresia pulmonar con septum ventricular íntegro es reduccionista, ya que hace referencia sólo al estatus de la válvula y del tabique ventricular y no dice nada acerca de la patología del ventrículo derecho. Por ello preferimos emplear el término de hipoplasia que sí da cuenta de las alteraciones presentes en las tres porciones del ventrículo derecho: entrada, trabecular y salida. Esta car-



Gráfica 1. Representación gráfica del diámetro promedio del anillo tricúspideo en los especímenes con atresia pulmonar con septo íntegro y los controles.

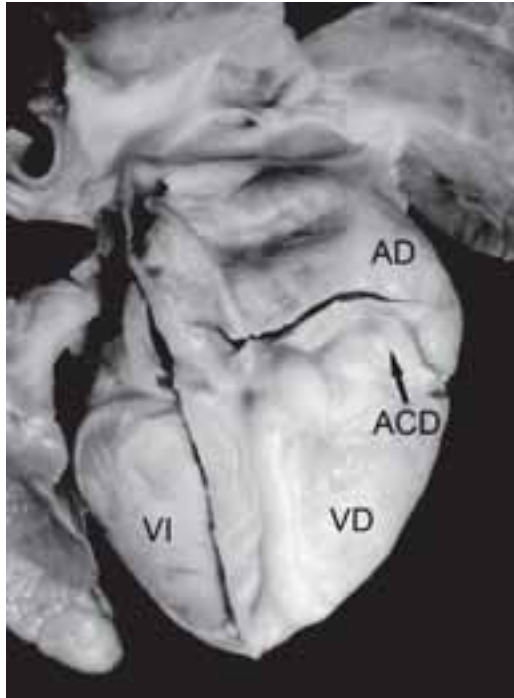


Fig. 5C. Vista externa posterior de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese la arteria coronaria derecha (ACD) dilatada y tortuosa (flecha) que desemboca al VD a nivel apical. Abreviatura: VI = Ventrículo izquierdo. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

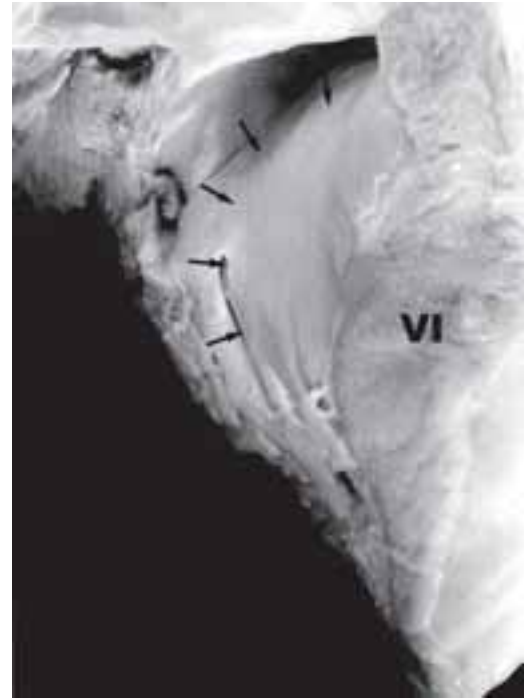
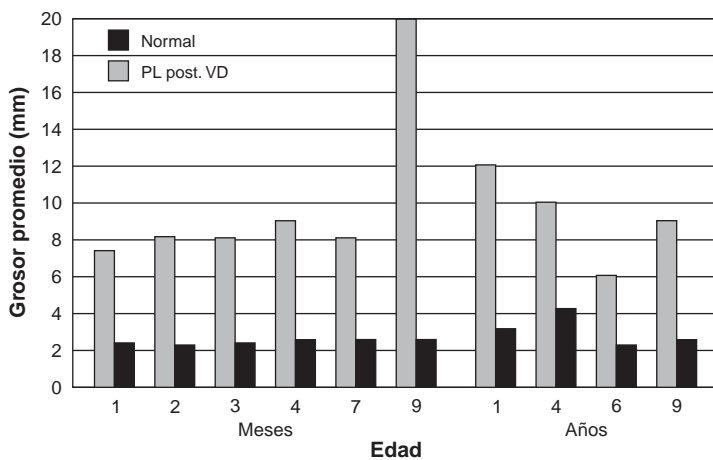


Fig. 5D. Vista interna de la cámara ventricular izquierda (VI) de un corazón con hipoplasia ventricular derecha, atresia pulmonar y septum ventricular íntegro. Obsérvese la convexidad del plano de la superficie septal izquierda (flechas) producida por la gran hipertrofia septal del VD.

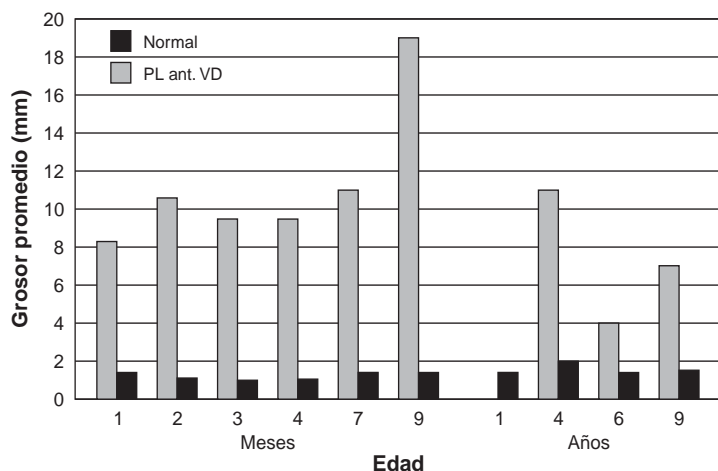
diopatía congénita constituye un síndrome, que se manifiesta en forma de un amplio espectro de grados de severidad patológica. Generalmente cursa con atresia de la VP y en un menor número de casos con estenosis de esta válvula; en este trabajo se considera sólo el

primer subgrupo. Para llamar hipoplásico a un ventrículo, éste debe tener constitución tripartita, por lo cual se excluyen los ventrículos derechos a los que les falta su porción de entrada como ocurre en la ausencia de conexión atrioventricular y en la doble entrada en ventrículo izquierdo, ya que son ventrículos incompletos y rudimentarios.

En esta cardiopatía, el VD muestra estigmas de hipoplasia y displasia que se manifiestan en el subdesarrollo de las tres porciones: entrada, trabecular y salida, por lo que es de esperar que la morfología de la VT esté alterada. En este estudio el tamaño del anillo tricuspídeo estuvo en relación con las dimensiones del VD; al comparar su perímetro con el anillo homólogo de corazones normales de edades equivalentes resultó pequeño, inclusive en aquellos con mayor tamaño debido a la insuficiencia tricuspídea producida por la AE. En el espécimen número cuatro la dimensión del anillo tricuspídeo sobrepasó al valor normal del corazón equivalente debido a la ausencia de la VT que produjo gran insuficiencia (*Ta-*



Gráfica 2. Representación gráfica del grosor promedio de la pared lateral posterior del VD en los especímenes estudiados y en los controles.



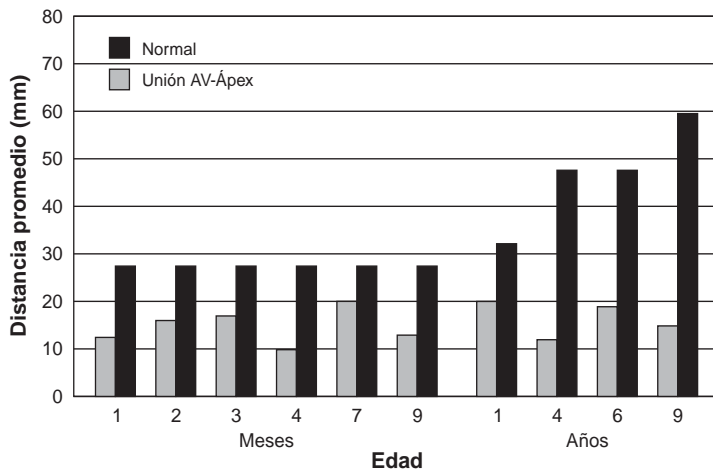
Gráfica 3. Representación gráfica del grosor promedio de la pared lateral anterior del VD en los especímenes estudiados y en los controles.

bla I). En pocos corazones con AE de la VT se incrementó el tamaño del VD lo cual es contrario a lo que se generaliza en la literatura. La estenosis tricuspídea se caracterizó morfológicamente no sólo por la estrechez del anillo, sino también por las alteraciones valvulares y del aparato tensor; la fusión de las valvas posterior y septal o posterior y anteroexterna originó una válvula bicúspide y la fusión de músculos papilares condicionó la formación de una válvula en paracaídas.

Las alteraciones de la VT encontradas en nuestro estudio reflejan la existencia de un espectro de grados de displasia que se manifiestan en forma aislada en los grados I y II (engrosamiento de valvas, valvas hipodesarrolladas, cuerdas tendinosas cortas e irregulares), como

Tabla II. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto, medición de grosores del ventrículo derecho (mm).

Edad	No.	PL ant.	Normal	PL post.	Normal
1 mes	1	Qco	—	Qco	2.5
	2	8	1.7	7	2.5
	3	7	1.2	7	2.3
	4	4	1.7	3	2.5
	5	10	1.2	5	2.3
	6	12	1.2	12	2.3
	7	8	1.1	10	2.2
$\bar{x} \pm DE$		8.2 ± 2.5 $p \leq 0.002$	1.3 ± 0.25	7.3 ± 3.0 $p \leq 0.01$	2.3 ± 0.1
2 meses	8	12	1.2	5	2.3
	9	16	1.1	18	2.2
	10	8	1.1	5	2.2
	11	6	1.2	7	2.3
	12	17	1.1	7	2.2
	13	8	1.1	7	2.2
	14	8	1.1	7	2.2
15	10	1.2	9	2.3	
$\bar{x} \pm DE$		10.6 ± 3.8 $p \leq 0.0002$	1.14 ± 0.05	8.1 ± 3.9 $p \leq 0.005$	2.24 ± 0.05
3 meses	16	8	1.0	7	2.1
	17	11	1.0	9	2.5
$\bar{x} \pm DE$		9.5 ± 1.5 $p \leq 0.11$	1.0	8 ± 1.0 $p \leq 0.08$	2.3 ± 0.2
4 meses	18	8	1.1	9	2.5
	19	11	1.0	9	2.5
$\bar{x} \pm DE$		9.5 ± 1.5 $p \leq 0.11$	1.05 ± 0.05	9	2.5
7 meses	20	11	1.4	8	2.5
9 meses	21	19	1.4	20	2.5
1 año	22	Qco.	1.4	12	2.7
4 años	23	11	2.0	10	4.2
6 años	24	4	1.2	6	2.2
9 años	25	7	1.5	9	2.5



Gráfica 4. Representación gráfica de la distancia promedio de la unión AV-ápex en los especímenes estudiados y en los controles.

ocurrió en dos de nuestros especímenes. El otro extremo del gradiente se caracterizó por el grado III de displasia en aquellos corazones en que hubo adosamiento valvar a la pared ventricular derecha de extensión variable, lo que constituyó el rasgo patognomónico de la AE; finalmente, otra manifestación de grado III de displasia se expresó como ausencia de la VT, en la que únicamente estuvo presente el anillo fibroso de la válvula. No se encontró ningún rasgo de normalidad en la VT, Lev,²⁰ Zuberbuhler y Anderson,¹² Bull¹³ y Freedom¹⁴ la caracterizan de tamaño pequeño y de morfología displásica.

Lo informado en estudios previos difiere respecto a nuestros hallazgos sobre el alto porcentaje de AE (72%) en la HVD, en compara-

Tabla III. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto. Medición de la distancia A-V-ápex y ápex-sigmoideas pulmonares (mm).

Edad	No.	Unión A-V/ápex	Normal	Ápex-sig. P	Normal
1 mes	1	25	27.5	26	33.3
	2	11	27.5	11	33.3
	3	11	27.5	20	33.3
	4	11	27.5	12	33.3
	5	15	27.5	11	33.3
	6	4	27.5	12	33.3
	7	11	27.5	19	33.3
$\bar{x} \pm DE$		12.6 \pm 5.9 $p \leq 0.0008$	27.5	15.8 \pm 5.4 $p \leq 0.29$	33.3
2 meses	8	6	27.5	7	33.3
	9	16	27.5	25	33.3
	10	10	27.5	16	33.3
	11	15	27.5	20	33.3
	12	31	27.5	27	33.3
	13	9	27.5	15	33.3
	14	30	27.5	36	33.3
15	12	27.5	18	33.3	
$\bar{x} \pm DE$		16.1 \pm 8.8 $p \leq 0.01$	27.5	20.5 \pm 8.2 $p \leq 0.30$	33.3
3 meses	16	20	27.5	28	33.3
	17	14	27.5	12	33.3
$\bar{x} \pm DE$		17 \pm 3 $p \leq 0.17$	27.5	20 \pm 8 $p \leq 0.34$	33.3
4 meses	18	13	27.5	22	33.3
	19	7	27.5	11	33.3
$\bar{x} \pm DE$		10 \pm 3 $p \leq 0.10$	27.5	16.5 \pm 5.5 $p \leq 0.20$	33.3
7 meses	20	20	27.5	20	33.3
9 meses	21	13	27.5	15	33.3
1 año	22	20	32.0	21	39.2
4 años	23	12	47.5	24	51.0
6 años	24	19	47.5	24	55.0
9 años	25	15	59.7	18	67.3

ción con el 40% informado por Lev²⁰ y por Zuberbuhler y Anderson,¹² quienes reportaron un 27%. La mayor frecuencia de adosamiento ocurrió en las valvas septal y posterior y en menor proporción en la anteroexterna, lo cual fue similar a lo referido por estos autores. La ausencia de la VT es más rara, en la literatura se han publicado alrededor de 20 casos y representa el grado de máxima displasia.^{20,21} La hipoplasia y ausencia de los músculos papilares demuestra la franca afectación del aparato tensor de la válvula, lo que junto con la alteración de las valvas y cuerdas tendinosas completan el cuadro morfológico de displasia valvular de grado III.

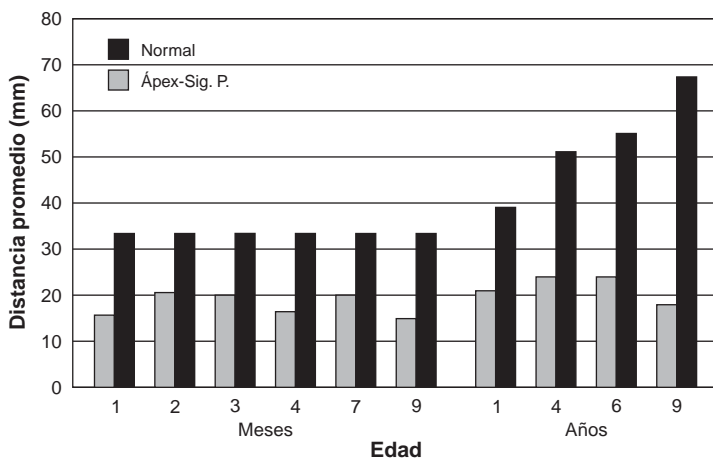
Existe un espectro en relación al tamaño de la cavidad del VD que está regulado por dos parámetros, la hipertrofia parietal y las alteraciones de la VT. La atresia muscular del infundíbulo se correlaciona fuertemente con la presencia de un VD diminuto, mientras que la estenosis del mismo se correlaciona con tamaños mayores del VD de por sí pequeño. También existe una desproporción entre la gran hipertrofia y el tamaño pequeño del VD. En pocos casos no existe una obstrucción subvalvular y sólo está la válvula imperforada. En verdad la hipoplasia del VD está relacionada con la hipertrofia masiva de la pared ventricular.¹³ Las trabéculas son más pequeñas que lo normal y puede estar presente la fibroelastosis endocárdica en la cuarta parte de los casos. El grado de obliteración de la cavidad ventricular derecha por hipertrofia parietal de sus trabéculas ahora se utiliza en la clasificac-

ción de los pacientes para el tratamiento quirúrgico. La hipertrofia muscular oblitera primero el componente apical y luego al infundíbulo, dejando solamente la entrada como cavidad efectiva.²²

Se ha relacionado el tamaño del VD con la supervivencia, lo cual ha llevado a considerar la existencia de tres tipos de VD: el tipo I requiere la presencia de las tres porciones ventriculares, en el tipo II existen las porciones de entrada y salida y falta la porción trabecular, y en el tipo III la porción de entrada está presente y ausentes las porciones trabecular e infundibular. La desaparición de la porción trabecular es debida a la obliteración de los surcos intertrabeculares producida por la hipertrofia excesiva del miocardio. Como es de esperarse, los ventrículos de los tipos I y II son de mayor volumen y los más favorables aparentemente para el manejo quirúrgico, pero no así para la supervivencia, debido a la gama de lesiones que se presentan en la VT. En nuestro estudio llama la atención la importante disminución de la cavidad ventricular derecha que contrasta con la severa hipertrofia de sus paredes. En ocasiones, en una válvula tricúspide se presentan diversos grados de displasia que la hacen estenótica e insuficiente a la vez. La gran hipertrofia septal del lado del VD afecta a la geometría de la superficie septal del ventrículo izquierdo, la cual desarrolla una convexidad anormal sobre su eje mayor.

Los sinusoides intramiocárdicos representan la persistencia de los espacios intertrabeculares conectados con los capilares originados de las ramas de las arterias coronarias que han penetrado al miocardio del VD; en esta cardiopatía estas conexiones vasculares se ensanchan debido a las altas presiones desarrolladas en el VD. Durante el desarrollo normal los sinusoides se obliteran cuando la estructura esponjosa del miocardio ventricular se transforma en compacta por fusión de las trabéculas de miocardio. Existen numerosos reportes que han documentado la comunicación de estos sinusoides con la arteria descendente anterior; el llenado retrógrado de las arterias coronarias por vía de los sinusoides predispone a cambios isquémicos y a disfunción miocárdica.²³⁻²⁶

Es importante tener en cuenta para la decisión quirúrgica que en esta cardiopatía no sólo está alterada la vía de salida del VD, sino también las



Gráfica 5. Representación gráfica de la distancia promedio del A-VP en los especímenes estudiados y en los controles.

restantes porciones, sobre todo la de entrada que presenta una VT profundamente alterada.

Conclusiones

1. La HVD se manifiesta en un amplio espectro de grados de hipoplasia y displasia del ventrículo derecho que oscila desde ventrículos con cámara pequeña hasta aquéllos con dimensiones casi normales e incluso dilatadas.
2. La hipoplasia de ventrículo derecho afectó más a las porciones de entrada y trabecular.
3. La válvula tricúspide fue displásica con predominio de la anomalía de Ebstein.

4. El anillo tricuspídeo fue estenótico en la mayoría de los especímenes anatómicos aun teniendo anomalía de Ebstein.

5. La malformación de Ebstein no siempre provoca dilatación del ventrículo derecho.

6. Se corroboró que el tamaño de la válvula tricúspide fue un buen indicador de las dimensiones del ventrículo derecho.

7. La hipertrofia de las paredes del ventrículo derecho en la mayoría de los corazones redujo el tamaño de la cavidad a expensas de las porciones trabecular e infundibular.

Referencias

1. SURESH V, JOSHI MS, BRAWN WJ, MEE RBB: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Journal Thorac Cardiovasc Surg 1986; 91: 192-199.
2. FYLER DC: *Congenital Heart disease: Pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Philadelphia, Heanley & Belfus. Inc. 1992, p. 635-642.
3. KIRKLIN BRIAN G, BARRATT-BOYES BG: *Cardiac Surgery. Morphology diagnostic Criteria, Natural History, Techniques, Results, and Indications*. Second edition: New York. Churchill Livingstone, 1993, p. 1035-1054.
4. GUZZO D, CASTELLANO C, MUÑOZ-CASTELLANOS L, DE RUBENS J, CALDERÓN J, ATTIE F: *Atresia Pulmonar con septum interventricular intacto y AE de la válvula tricúspide*. Arch Inst Cardiol Mex 1989; 5: 133-138.
5. PEACOCK TB: *Cases of malformation of the heart. Case 1 Entire obliteration or atresia the orifice and trunk of the pulmonary artery, cyanosis, death from cancrum oris*. Trans Path Soc London, 1871; 22: 85.
6. ABBOTT ME: *Atlas of Congenital Cardiac Disease*. New Cork. American Hearth Association, 1936.
7. ATTIE F, MUÑOZ-CASTELLANOS L, BUENDIA A, OVSEYEVITZ J, ZGHAIB A, VARGAS J: *Cardiopatías Congénitas. Morfología, Cuadro Clínico y Diagnóstico*. México. Salvat, 1985, p. 427-438.
8. GREENWOLD WE, DUSHANE JW, BURCHELL HB, BRUWE A, EDWARDS JE: *Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum: Two anatomic types*. Circulation 1956; 14: 945-461.
9. DAVIGNON AL, GREENWOLD WE, DUSHANE JW, EDWARDS JE: *Congenital Pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Am Heart J 1961; 62: 591-602.
10. GOOR DA, LILEHEI CW: *Congenital malformation of the heart. Embryology, anatomy and operative considerations*. New York. Grune & Stratton, 1975, p. 11-14.
11. MILLER GAH, RESTIFO M, SHINEBOURNE EA, PENETH M, JOSEPH MC, LENOX SC, ET AL: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum and critical pulmonary stenosis presenting in first month of life. Investigation and surgical results*. Br Heart J 1973; 35:9:16.
12. ZUBERBUHLER JR, ANDERSON RH: *Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Br Heart J 1979; 41: 281-288.
13. FREEDOM RM, DISHE MR, ROWE RD: *The tricuspid valve in pulmonary atresia and intact ventricular septum*. Arch Path 1978; 102: 28-31.
14. BULL C, DE LEVAL MR, CORRADO M, MACARTNEY FJ, ANDERSON RH: *Pulmonary atresia and Intact ventricular septum: A revised Classification*. Circulation 1982; 66(2): 266-272.
15. TYNAN MJ, BECKER AE, MACARTNEY FJ, QUERO-JIMÉNEZ M, SHINEBOURNE EA, ANDERSON RH: *Nomenclature and classification of congenital heart disease*. Br Heart J 1979; 41: 544-553.
16. DE LA CRUZ MV, ANSELM G, ROMERO A, MONROY G: *A qualitative and quantitative study of the ventricles and a great vessels of normal children*. Am Heart J 1960; 60(5): 675-690.
17. LEV M, ROWLATT UF, RIMOLDI HJ: *Pathologic Methods for study of congenital malformed heart*. Arch Path 1961; 72: 17-35.
18. ALVAREZ L, ARANEGA A, SAUCEDO R, CONTRERAS JA: *The quantitative anatomy of the normal human heart in fetal and perinatal life*. Int J Cardiol 1987; 17: 57-72.
19. BECKER A, BECKER M, EDWARDS JE: *Pathologic Spectrum of displasia of the tricuspid valve*. Arch Path 1971; 91: 167-178.

20. LEV M, LIBERTHSON RR, JOSEPH RH, SETEN CE, KUNSHE RD, ECHNER FAO, MILLAR RA: *The pathologic anatomy of Ebstein's disease*. Arch Pathol 1970; 90: 334-343.
21. MUÑOZ-CASTELLANOS L, SALINAS HC, KURI M, GARCÍA F: *Ausencia de la válvula tricúspide. Informe de un caso*. Arch Inst Cardiol Mex 1992; 62: 61-67.
22. ANDERSON RH, ANDERSON C, ZUBERBUHLER JR: *Further morphologic studies on hearts with pulmonary atresia and intact ventricular septum*. Cardiol in the young 1991; 1: 105-113.
23. CORNELL SH: *Myocardial sinusoids in pulmonary valvular atresia*. Radiology 1966; 86: 421-424.
24. GUIDICI C, BECU L: *Cardio-aortic fistula through anomalous coronary arteries*. Br Heart J 1960; 22: 729-733.
25. LAVER RM, KINCK HP, PTOY EL, DUNN MI, DIEHL RM: *Angiographic sinusoides in pulmonary valve atresia with intact ventricular septum and hypoplastic right ventricle*. New Engl J Med 1964; 271: 68-72.
26. HARINCK E, BECKER AE, GITTENBERG-DEGROOT AC, OPENHEIMER-DEKKER G, VERPRILLE A: *The left ventricle in congenital isolated pulmonary valve stenosis*. Br Heart J 1977; 39: 429-435.