

Defecto interatrial restrictivo en ausencia de conexión atrioventricular izquierda con discordancia atrioventricular

Restrictive atrial septal defect in the absence of left atrioventricular connection with atrioventricular discordance

José L. Castro-Machuca^{1*}, José A. García-Montes², Gloria Juárez-Vázquez¹, Clara A. Vázquez-Antona³, María C. Sánchez-Cornelio³, Juan C. Barrera-de la Torre³, Berenice Cabañas-Espinosa¹ y Ana L. Trujeque-Ruiz³

¹Departamento de Cardiología Pediátrica; ²Departamento de Cardiología Intervencionista Pediátrica; ³Departamento de Ecocardiografía Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

La atresia tricuspídea se caracteriza por la agenesia completa de la válvula tricúspide con una estructura fibromuscular que separa la aurícula del ventrículo derecho, contiene la masa miocárdica funcionalmente apta para asumir por sí sola la fisiología circulatoria, es obligatoria la presencia de comunicación interatrial para generar la mezcla de la sangre proveniente de la circulación pulmonar con la circulación venosa sistémica, y si es restrictiva no se genera retorno venoso adecuado y da lugar a una disminución del gasto cardíaco¹. En esta última se encuentra la conexión de las aurículas derecha e izquierda con el ventrículo izquierdo y derecho, respectivamente. La asociación de esta con doble salida del ventrículo derecho es del 10-20% y su presentación con atresia tricuspídea es muy rara^{2,3}.

Presentamos un caso con anatomía compleja e infrecuente, en el que se encontraba comprometido el gasto cardíaco y se realizaron las intervenciones oportunas.

Caso clínico

Varón de 50 días de vida, embarazo con normal evolución, ultrasonidos prenatales sin anomalías. A las

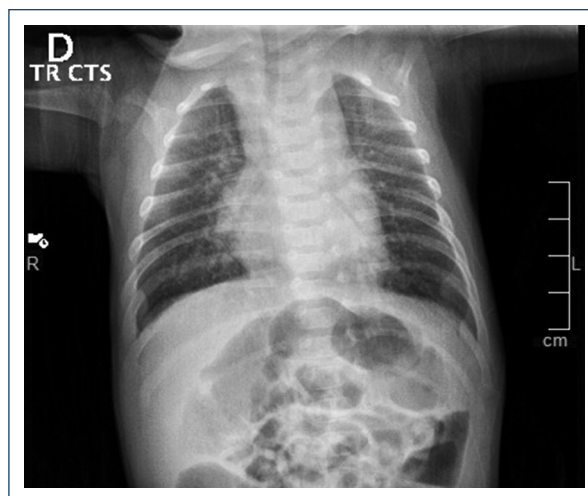


Figura 2. Radiografía de tórax antero posterior, observando situs solitus abdominal y pulmonar, mesocardia con levoápe, sin cardiomegalia, sin crecimiento de cavidades, arco aórtico a la izquierda, flujo pulmonar disminuido con hipertensión venocapilar.

33 semanas de gestación nace por vía abdominal debido a desprendimiento prematuro de placenta, con

*Correspondencia:

José L. Castro-Machuca
E-mail: lego.93@hotmail.com

Fecha de recepción: 14-09-2023
Fecha de aceptación: 16-07-2024
DOI: 10.24875/ACM.23000202

Disponible en internet: 31-10-2024
Arch Cardiol Mex. 2024;94(4):535-538
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2024 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

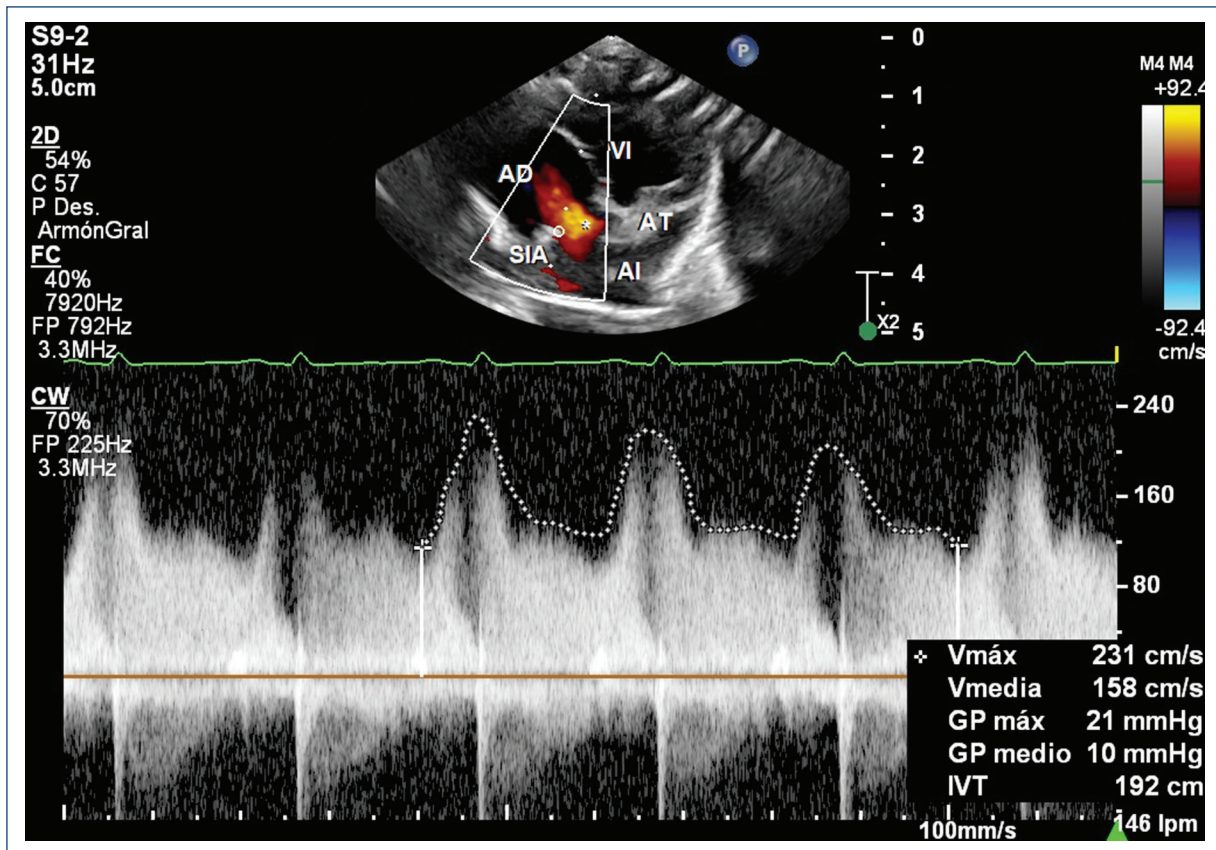


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico, vista subcostal de cuatro cámaras. Se observa un defecto interatrial (asterisco) restrictivo con gradiente medio de 10 mmHg. AD: atrio derecho; AI: atrio izquierdo; AT: atresia tricuspídea; SIA: septo interatrial; VI: ventrículo izquierdo (*video para imagen 1: <https://youtu.be/U4n-y8YUbw0>*).

un peso al nacer de 1.8 kg. Se mantiene hospitalizado por dificultad respiratoria persistente, motivo por el cual es valorado por cardiología pediátrica, que lo refieren a nuestra institución para abordaje por cardiopatía compleja. En la valoración inicial se describe con fatiga a la alimentación y cianosis al llanto. En la exploración física se detecta sin taquicardia, polipneico y con saturación de oxígeno del 75%.

La radiografía mostró mesocardia con levoápep, con hipertensión venocapilar (Fig. 1). Se realizaron ecocardiograma transtorácico y cateterismo cardíaco, los cuales concluyen *situs solitus* atrial y abdominal, mesocardia con dextroápep, retornos venosos sistémicos y pulmonares lateralizados, conexión atrioventricular de tipo discordante y modo imperforado por ausencia de conexión atrioventricular izquierda, atresia tricuspídea e inversión ventricular (topología de mano izquierda) con las siguientes características: defecto interatrial pequeño y restrictivo con gradiente medio de 10 mmHg (Fig. 2); conexión ventriculoarterial tipo doble vía de salida del

ventrículo derecho (rudimentario) modo perforado con aorta anterior e izquierda y doble infundíbulo, válvula pulmonar bivalva y displásica sin estenosis pulmonar; comunicación interventricular de entrada con extensión a la salida no obstructiva (Fig. 3), conducto arterioso persistente, disfunción diastólica del ventrículo sistémico y función sistólica conservada.

Se indica cateterismo cardíaco por defecto atrial restrictivo, con los siguientes resultados: presión media en atrio derecho de 8 mmHg y en atrio izquierdo de 15 mmHg, saturación sistémica del 81% y PaO₂ de 48 mmHg. Se realiza atrioseptostomía, con balón con los siguientes resultados: presión media en atrio derecho 8 mmHg y en atrio izquierdo 9 mmHg, saturación sistémica del 92% y PaO₂ de 63 mmHg.

Es egresado a los 5 días de internamiento hospitalario. El ecocardiograma de control informó: comunicación interatrial amplia con gradiente medio de 1 mmHg, mejora del gasto sistólico evidenciando estenosis pulmonar mixta con gradiente medio de 35 mmHg, y

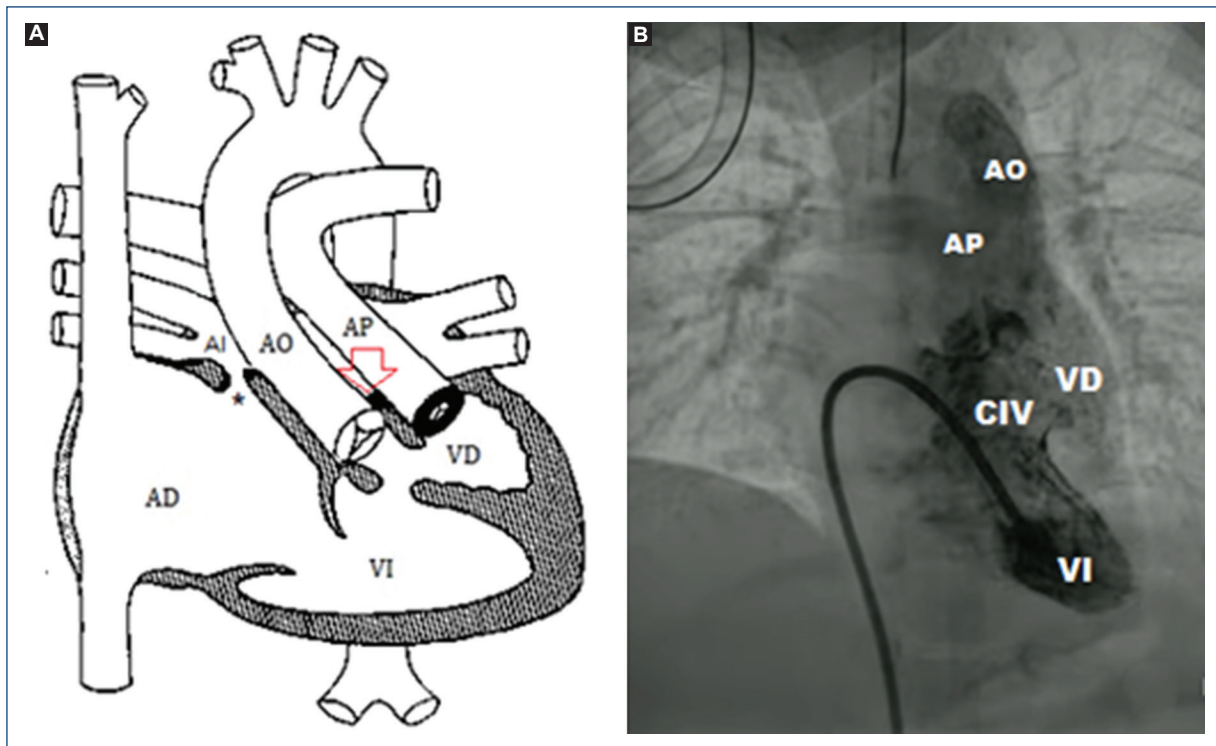


Figura 3. **A:** diagrama de Mullins que representa la discordancia atrioventricular por inversión ventricular (topología de mano izquierda), ausencia de conexión atrioventricular izquierda (atresia tricúspide) con doble salida del ventrículo derecho (VD) rudimentario con doble infundíbulo y estenosis pulmonar. La flecha señala el piso fibromuscular de la atresia tricúspide. **B:** ventriculografía que muestra el ventrículo izquierdo (VI), una comunicación interventricular (CIV) amplia y el VD rudimentario, de donde emergen dos vasos sistémicos: la arteria aorta (AO) y la arteria pulmonar (AP). AD: atrio derecho; AI: atrio izquierdo (*video para la imagen 2: <https://youtube.com/shorts/R1017he0154?feature=share>*).

función sistólica y diastólica adecuada. En la evaluación a los 6 meses de vida muestra adecuado crecimiento ponderal, clase funcional I de Ross, con aumento de cianosis al llanto, sin alteraciones neurológicas.

Discusión

El diagnóstico de esta patología es factible desde el periodo fetal, tomando importancia para detectar alteraciones que llevarían a falla cardíaca temprana, para preparar el escenario del momento del nacimiento y para determinar un plan de seguimiento⁴. Una vez establecido el diagnóstico se deben determinar las condiciones que pueden disminuir el gasto cardíaco, entre ellas la magnitud de la circulación pulmonar que determinará tanto su presentación como su tratamiento⁵.

En el caso que presentamos, el paciente tenía falla cardíaca compensada asociada a disminución progresiva del defecto interatrial, restringiendo el retorno

venoso pulmonar al atrio derecho y provocando hipertensión pulmonar poscapilar, comprometiendo el volumen ventricular sistólico e infravalorando la obstrucción pulmonar por ambas alteraciones hemodinámicas. Se realizó atrioseptostomía exitosa, mejorando los datos clínicos y ecocardiográficos de falla cardíaca. De no haber existido obstrucción pulmonar hubiese estado indicado el cerclaje de la arteria pulmonar para proteger la circulación pulmonar de la hipertensión pulmonar.

Conclusiones

Es necesario el diagnóstico fetal de las cardiopatías complejas para mejorar la supervivencia de los pacientes. El seguimiento debe ser a corto plazo por un grupo multidisciplinario de expertos para detectar y evitar la instauración de la falla cardíaca o la muerte.

Financiamiento

Ninguno.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Uso de inteligencia artificial para generar textos.

Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

Bibliografía

1. Sumal AS, Kyriacou H, Mostafa AMHAM. Tricuspid atresia: where are we now? J Card Surg. 2020;35:1609-17.
2. Attie F, Calderón-Colmenero J, Zabal-Cerdeira C, Buendía-Hernández A. Cardiología pediátrica. 2.^a ed. México: Médica Panamericana; 2012.
3. Rivera-Rodríguez L, Muñoz-Castellanos L, Calderón-Colmenero J, Buendía-Hernández A, Miranda-Chávez I, Patiño-Bahena E. Discordant atrio-ventricular connections with truncus arteriosus. Arch Cardiol Mex. 2022; 92:409-11.
4. Sade RM, Fyfe DA. Tricuspid atresia: current concepts in diagnosis and treatment. Pediatr Clin North Am. 1990;37:151-69.
5. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg. 1973; 66:613-21.