

Atresia de válvula tricúspide e hipoplasia de ventrículo direito

Atresia of tricuspid valve and hypoplasia of the right ventricle

Graziela Cruz e Silva¹, Jussara Silva Lima², Leda Maria Prado Palis¹, Larissa de Oliveira Braga¹

Palabras-clave:

coqueluche,
criança,
infecções respiratórias,
tosse.

Resumen

Atresia tricúspide es una cardiopatía congénita cianótica, consecuente de la agenesia (ausencia de la conexión auriculoventricular derecha) o imperforación de la válvula tricúspide, teniendo como consecuencia, la no comunicación directa entre la aurícula y el ventrículo derechos. Corresponde al 2,7% de todas las cardiopatías congénitas. En este informe de caso describimos el cuadro de un lactante portador de atresia tricúspide y ventrículo derecho hipoplásico, con presencia de comunicación interauricular (CIA) e interventricular (CIV) amplias, también realizamos una breve revisión de la literatura sobre la patología. El paciente, de sexo masculino, dio entrada en nuestro Servicio con un mes y veintiocho días de vida. Presentó un cuadro de insuficiencia respiratoria súbita con posterior ahogo y apnea, siendo entubado en la ciudad de origen y transferido para nuestro Servicio. En la admisión, fue auscultado un soplo sistólico, área cardíaca aumentada en la radiografía de tórax y señales de hiperflujo pulmonar. Realizado un ecocardiograma que evidenció CIA de 9mm, atresia de la válvula tricúspide con hipoplasia del ventrículo derecho, hiperflujo pulmonar importante, CIV de 8,5mm, ausencia del canal arterial, aurículas y ventrículos izquierdos dilatados. Iniciado el tratamiento clínico de la cardiopatía y programación del procedimiento quirúrgico. Atresia tricúspide consiste en la ausencia completa de la conexión auriculoventricular derecha. CIA y CIV o persistencia del canal arterial, son lesiones asociadas obligatorias para mantener el flujo pulmonar. La condición predomina en el sexo masculino y se asocia a la hipoplasia de ventrículo derecho en un 100% de los casos. El tratamiento quirúrgico es obligatorio para la enfermedad. El paciente informado, recibió el tratamiento clínico, incluyendo diuréticos, vasodilatadores y digitálicos; además, fue programada la cirugía para la corrección de la malformación.

Keywords:

Heart defects,
congenital,
tricuspid atresia,
heart septal defects,
ventricular,
heart septal
defects, atrial,
heart failure.

Abstract

Tricuspid atresia is a cyanotic congenital heart disease, due to agenesis (absence of right atrioventricular connection) or imperfection of the tricuspid valve, resulting in no direct communication between the right atrium and ventricle. Corresponds to 2.7% of all congenital heart diseases. In this case report we describe the handling of an infant with tricuspid atresia and hypoplastic right ventricle, with extensive interatrial (IAC) and interventricular communication (IVC), as well as a brief review of the literature on pathology. The patient, male, was admitted to our Service with one month and twenty-eight days of life. He presented sudden respiratory failure after choking and apnea, being intubated in the city of origin and transferred to our Service. Upon admission, systolic murmur, increased cardiac area on chest radiography, and signs of pulmonary hyperflow were observed. Echocardiogram showed 9 mm CIA, tricuspid valve atresia with right ventricular hypoplasia, significant pulmonary hyperflow, 8.5 mm VSD, absence of ductus arteriosus, dilated left atria and ventricles. Initiated clinical treatment of heart disease and programming of the surgical procedure. Tricuspid atresia consists of complete absence of right atrioventricular connection. CIA and IVC or persistent ductus arteriosus, are associated with obligatory lesions to maintain pulmonary flow. The condition predominates in males and is associated with right ventricular hypoplasia in 100% of cases. Surgical treatment is mandatory for the disease. The patient reported received clinical treatment, including diuretics, vasodilators and digitalis; In addition, surgery was scheduled to correct the malformation.

¹ Médica - Residente Pediatria.

² Médica Pediatra - Docente Residência de Pediatria HC- UFTM.

Dirección:

Graziela Cruz e Silva.

Hospital De Clínicas, Universidade Federal do Triângulo Mineiro - UFTM. Rua João Alfredo, nº 560, Apto 602, Bloco A, Nossa Senhora da Abadia, Uberaba - MG. Brasil. CEP: 38025300.

INTRODUCCIÓN

Atresia tricúspide es una cardiopatía congénita cianótica, consecuente de la agenesia (ausencia de la conexión auriculoventricular derecha) o imperforación de la válvula tricúspide, teniendo como consecuencia, la no comunicación directa entre la aurícula y el ventrículo derechos. La supervivencia de los niños con atresia tricúspide depende de la presencia de un defecto en nivel del tabique interauricular permitiendo el paso de la sangre desde la aurícula derecho hacia la aurícula izquierda. Es una malformación rara, correspondiendo al 2,7% de todas las cardiopatías congénitas. Su etiología es desconocida.¹ Nuestro estudio relata la experiencia de un lactante transferido a nuestro servicio con un diagnóstico tardío de atresia tricúspide e hipoplasia de ventrículo derecho, a través del Ecocardiograma.

OBJETIVOS

El objetivo de este informe relatode caso es describir el cuidado de un lactante portador de atresia tricúspide y ventrículo derecho hipoplásico, con presencia de comunicación interauricular (CIA) e interventricular (CIV) amplias, como también realizar una breve revisión de la literatura sobre la patología.

METODOLOGÍA

Para este informe, nos basamos en el acompañamiento directo del caso, con anamnesis y exámenes físicos diarios, como también de la recolección y análisis de datos contenidos en el historial clínico médico y revisión bibliográfica.

INFORME DEL CASO

Paciente, de sexo masculino, dio entrada en nuestro Servicio con un mes y veintiocho días de vida. Presentó un cuadro de insuficiencia respiratoria súbita con posterior ahogo y apnea, siendo entubado en la ciudad de origen y transferido para nuestro Servicio. En la admisión, fue auscultado un soplo sistólico panfocal, con área cardíaca aumentada en la radiografía de tórax y señales de hiperflujo pulmonar. Realizado un ecocardiograma que evidenció CIA de 9mm, atresia de válvula tricúspide con hipoplasia de ventrículo derecho, hiperflujo pulmonar importante, CIV de 8,5mm, con gradiente por la CIV de 30 mmHg, ausencia del canal arterial, aurícula y ventrículo izquierdos dilatados. El paciente fue transferido

a la UTI, iniciado el tratamiento clínico de la cardiopatía y programación del procedimiento quirúrgico.

DISCUSIÓN

Atresia tricúspide consiste en la ausencia completa de la conexión auriculoventricular derecha. CIA y CIV o persistencia del canal arterial, son lesiones asociadas obligatorias para mantener el flujo pulmonar². Conforme a lo demostrado, la condición predomina en el sexo masculino y se asocia a la hipoplasia de ventrículo derecho en un 100% de los casos³. También, como características de la malformación, el paciente presentaba CIV amplia y estenosis pulmonar ausente. Por tanto, ocurría un hiperflujo pulmonar, generando la sintomatología de insuficiencia cardíaca.

El abordaje contempla diferentes aspectos, siendo el tratamiento quirúrgico obligatorio para la enfermedad². La edad avanzada al momento de la cirugía aumenta la mortalidad, una vez que la prolongada sobrecarga del volumen en el ventrículo funcionante y a persistencia de la cianosis contribuyen para la deterioración progresiva del músculo cardíaco⁴. El paciente informado, recibió el tratamiento clínico, incluyendo diuréticos, vasodilatadores y digitálicos; además, fue programada la cirugía para la corrección de la malformación.

CONCLUSIÓN

Nuestra experiencia demuestra que el cuidado clínico-quirúrgico de las atresias tricúspides, puede alcanzar resultados satisfactorios en nuestro medio, siempre que haya un reconocimiento precoz de la cardiopatía congénita cianótica por parte del pediatra, con transferencia del paciente para el centro de referencia en cardiología pediátrica en tiempo hábil.

REFERÊNCIAS

1. Mattos SS, Rodrigues JV, Severi R, Nunes M, Cunha CEG, Melo VB, et al. Manuseio da atresia tricúspide em neonatos. Relato de três casos e revisão da literatura. *J Pediatr.* 1994;70(1):33-8.
2. Campos Júnior D, Burns DAR, Lopez FA. Tratado de Pediatria. 3ª ed. Barueri: Manole; 2014.
3. Blasubramanian S, Tacy T. Tricuspid valve (TV) atresia. UpToDate [acesso 2017 Nov 27]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/tricuspid-valve-tv-atresia>
4. Mastalir ET, Kalil RAK, Horowitz ESK, Wender O, Sant'Anna JR, Prates PR, et al. Desfechos Clínicos Tardios da Cirurgia de Fontan em Pacientes com Atresia Tricúspide. *Arq Bras Cardiol.* 2002;79(1):51-5.