

Tema de actualidad

Atresia tricuspídea

EDUARDO A. KREUTZER
Servicio de Cardiología,
Hospital "Dr. Pedro de Elizalde",
Buenos Aires.

La atresia tricuspídea clásica se caracteriza por una tétada anatómica:

- 1) Ausencia de válvula tricúspide y de conexión aurícula derecha-ventrículo derecho.
- 2) Septum interauricular permeable.
- 3) Agrandamiento de la válvula mitral y del ventrículo izquierdo.
- 4) Hipoplasia del ventrículo derecho.

De regla (Fig. 1a) con situs solitus y loop ventricular dextrógiro.

Excepcionalmente con loop ventricular levógiro, o sea con inversión ventricular (Fig. 1b). En este caso la ausencia de conexión es entre la aurícula izquierda y el ventrículo derecho. Los casos de doble entrada ventricular izquierda con válvula auriculoventricular derecha imperforada, con desalineamiento del tabique interventricular y ausencia del tabique auriculoventricular, los consideramos dentro de los corazones univentriculares (Fig. 1c) dado que el ecocardiograma bidimensional permite el diagnóstico diferencial con la atresia tricuspídea.

Para que la vida sea posible debe existir una comunicación interauricular (habitualmente un foramen oval distendido) que permite el cortocircuito de derecha a izquierda y en el 90% de los casos una comunicación interventricular y/o un ductus (10% restante) que permiten el cortocircuito de izquierda a derecha y el flujo pulmonar (Fig. 2).

La frecuencia de la atresia tricuspídea es del 1% de las cardiopatías congénitas y en nuestra experiencia del 2,4% de los estudios hemodinámicos (Tabla 1).

Efectuando el análisis segmentario secuencial (Fig. 3) tenemos que la regla es la levocardia, aunque puede asociarse a mesocardia, el situs solitus, loop ventricular dextrógiro y normoposición de los grandes vasos o d-transposición.

Seguimos la clasificación anatomoclínica (Tabla 2) de Burchell y Edwards (1949), modificada por Keith en 1966.

Se considerará el diagnóstico y el tratamiento en los tipos Ib, Ic, Iib y Iic, dada su mayor frecuencia.

Clínicamente (Tabla 3) los casos con hipoflujo pulmonar (Ib y Iib) se caracterizan por cianosis severa, generalmente desde RN, sin insuficiencia cardíaca y con disminución de la vascularización pulmonar. Suave soplo protosistólico en el Ib y soplo sistólico de eyección ++ en pulmonar en el Iib.

El electrocardiograma de regla con ÂQRS a la izquierda y arriba

AUSENCIA DE CONEXION AURICULO-VENTRICULAR

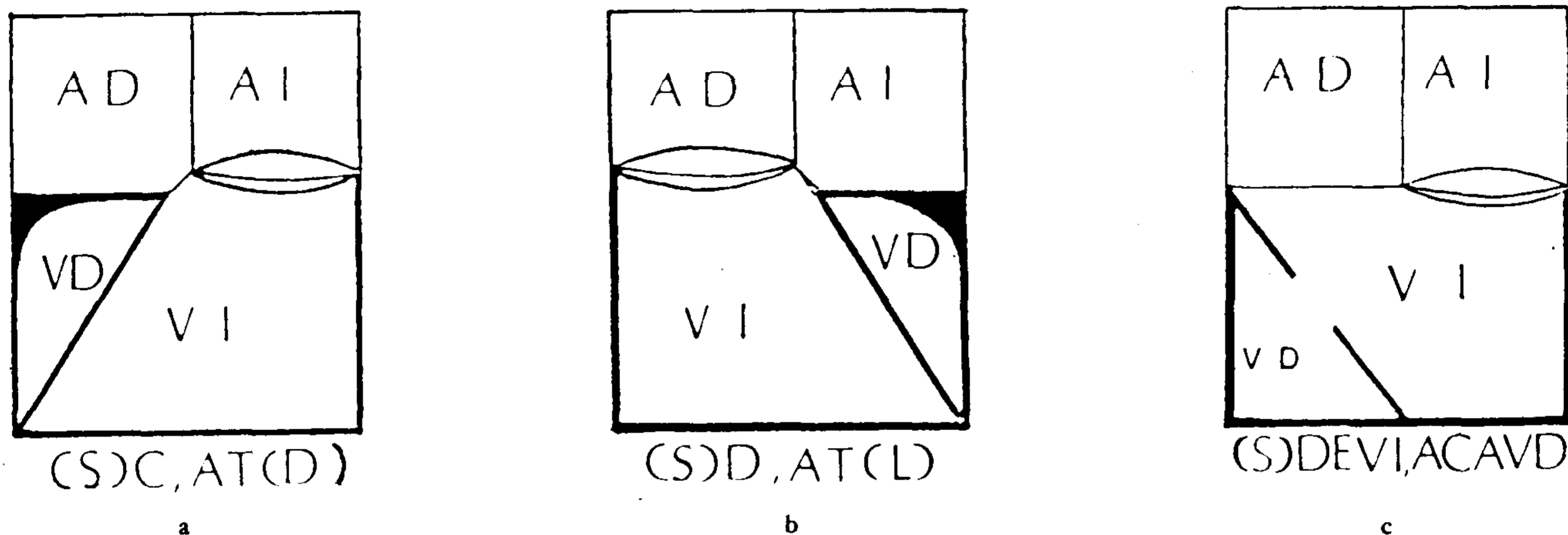


Fig. 1. Ausencia de conexión auriculoventricular. a) Atresia tricuspídea. Solitus (S), conexión auriculoventricular: concordante (C) y atresia tricuspídea (AT), loop ventricular dextrógiro (D). b) Atresia tricuspídea con inversión ventricular. Solitus (S), conexión auriculoventricular: discordante y atresia tricuspídea (AT), loop ventricular levógiro (L). c) Corazón univentricular con situs solitus (S), conexión auriculoventricular: doble entrada ventricular izquierda (DEVI) y ausencia de conexión auriculoventricular derecha (ACAVD), loop ventricular dextrógiro (D).

en el Ib y en el 70% de los casos en el IIB, con sobrecarga de aurícula derecha, hipertrofia del ventrículo izquierdo y falta de potenciales de ventrículo derecho. Los casos con hiperflujo pulmonar (Ic y IIC) son acianóticos o levemente cianóticos, con insuficiencia cardíaca, aumento de la vascularización pulmonar, soplo sistólico de regurgitación ++ en el tipo Ic y suave soplo protosistólico o sin soplo en el IIC, ambos con tercer ruido y soplo mesodiastólico por hiperflujo mitral. El ÅQRS a la izquierda y arriba se encuentra en más del 50% de los casos y en los demás en el cuadrante inferior izquierdo. Habitualmente la hipertrofia ventricular izquierda es más marcada, con signos de sobrecarga con ondas T aplanadas o negativas en precordiales izquierdas.

El electrocardiograma característico de atresia tricuspídea tipo Ib con sobrecarga auricular derecha y onda P bimodal en I, aVL y precordiales izquierdas, ÅQRS a -45° con hipertrofia ventricular izquierda y falta de potenciales de ventrículo derecho se observa en Fig. 4.

La radiología característica de la atresia tricuspídea tipo Ib en un lactante es con cardiomegalia ligera, a expensas del arco ventricular iz-

quierdo con disminución de la vascularización pulmonar (Figs. 5 y 6). En OAI, imagen de ventrículo derecho no funcionante.

En el tipo 1c la radiología muestra cardiomegalia moderada a severa (Fig. 7) a expensas del arco ventricular izquierdo. El arco medio se encuentra saliente y la vascularización pulmonar está aumentada. La aurícula izquierda está agrandada.

En el tipo 2c la radiología en frontal (Fig. 8) es indiferenciable de una transposición completa de los grandes vasos con amplia comunicación interventricular, con cardiomegalia severa, pedículo vascular angosto y morfología de tipo ovoide globuloso. Pero en OAI se puede sospechar la atresia tricuspídea por la imagen de ventrículo derecho hipoplásico.

De los otros métodos de diagnóstico (Tabla 4) el ecocardiograma en modo M muestra ausencia de ecograma tricuspídeo, ventrículo derecho hipoplásico y ventrículo izquierdo agrandado. El bidimensional muestra que el septum interventricular se encuentra alineado con respecto al interauricular y que el piso de la aurícula derecha es denso, poco móvil. Cuando existe transposición, permite apreciar que el vaso posterior,

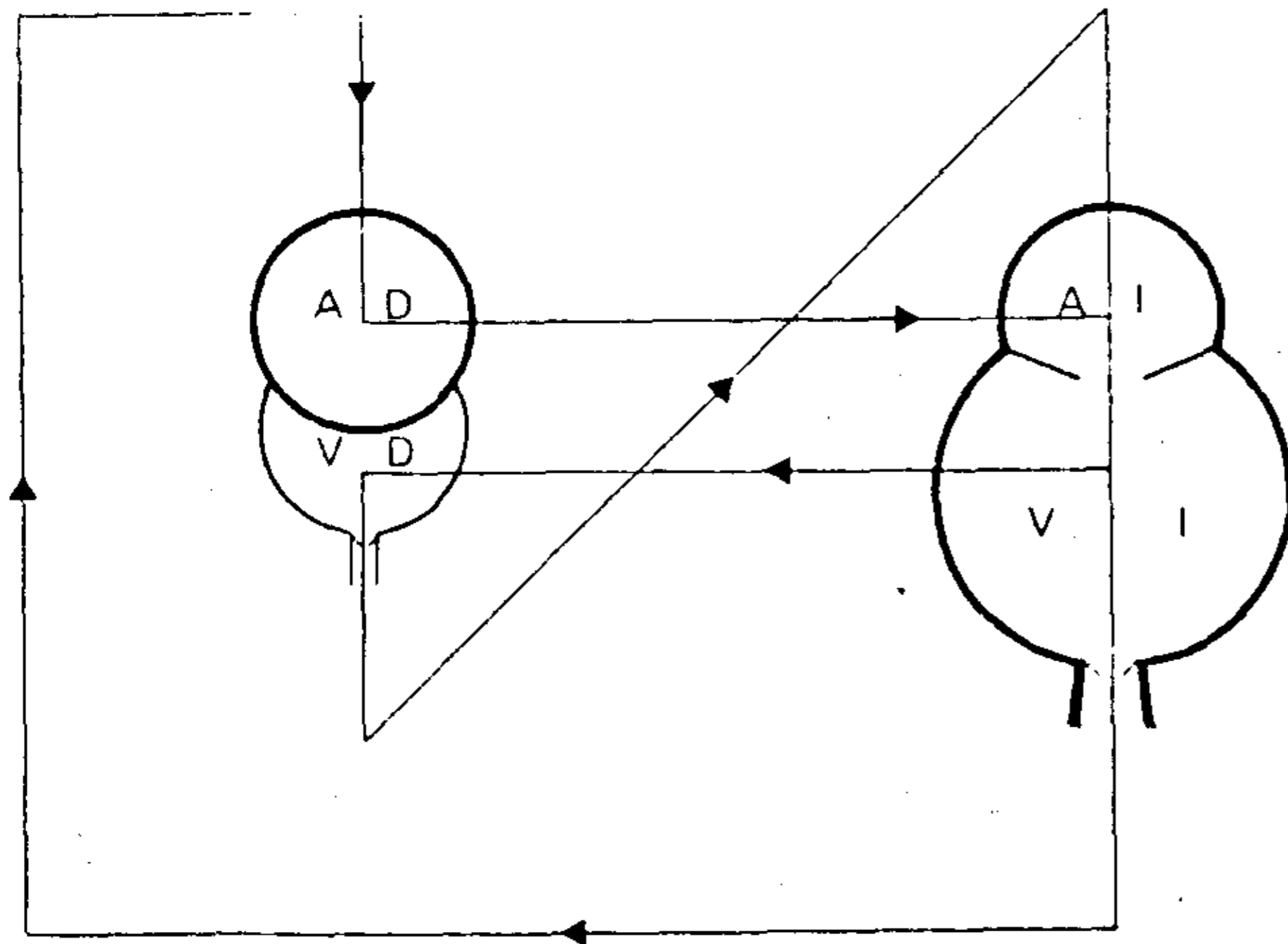


Fig. 2. Atresia tricuspídea. Sobrecarga aurícula derecha y cavidades izquierdas. Cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular y de izquierda a derecha a nivel ventricular.

o sea la pulmonar, se bifurca, mostrando el tracto de salida del ventrículo izquierdo estenosado, cuando existe estenosis subpulmonar.

La hemodinamia, además de probar la atresia tricuspídea (Fig. 9), muestra el hipoflujo pulmonar y puede demostrar la baja presión en la arteria pulmonar en los tipos Ib y IIb y en cambio el hiperflujo pulmonar y la hipertensión pulmonar en los tipos Ic y IIc.

La evolución natural es desfavorable, llevando frecuentemente a la muerte antes del año de edad, especialmente en los tipos Ib y IIc.

De acuerdo con las características comentadas, se indica cirugía de anastomosis subclaviopulmonar por debajo de los dos años de edad, con relativamente baja mortalidad en los tipos Ib y IIb y de cerclaje pulmonar con alta morbimortalidad en los tipos Ic y IIc, para después de los cinco años plantear la anastomosis atrio-pulmonar o una nueva anastomosis.

Consideramos en la atresia tricuspídea resultado postquirúrgico excelente (Tabla 5) cuando son acianóticos (más de 90% de saturación), sin insuficiencia cardíaca ni incapacidad ni hepatomegalia ni cardiomegalia (RCT - 55%).

Resultado bueno con cianosis leve (80-90%), saturación y/o incapacidad grado 2 y/o hepatomegalia y/o RCT 55-60%.

Regular o malo con cianosis moderada-severa

Tabla 1

Cateterismos cardíacos: 2.179			
Total de pacientes estudiados: 2.000 cardiopatías congénitas			
Atresia tricuspídea: 48 (2,4%)			
Edad	Varón	Mujer	Total
RN a 1 mes	3	1	4
1 mes a 1 año	8	13	21
1 años a 6 años	9	5	14
6 años a 18 años	7	2	9
	27	21	48

(-80% de saturación) y/o incapacidad 3-4 y/o insuficiencia cardíaca y/o RCT + 60% y/o arritmias no controlables.

Vemos (Tabla 6) que con la anastomosis subclaviopulmonar se obtiene un 50% de resultados buenos y un 50% de resultados regulares o malos, mientras que con la anastomosis atrio-pulmonar se obtiene un excelente resultado en el 90% de los casos y en el 10% un resultado bueno.

Lamentablemente, no todos los casos de atresia tricuspídea permiten esta cirugía (Tabla 7), existiendo condiciones ideales para su indicación y buen resultado.

Tabla 2

Atresia tricuspídea. Clasificación de Burchell, Edwards, Keith

TIPO I. NORMOPOSICION	(69%)
a) Atresia pulmonar	(9%)
b) CIV pequeña	(51%)
c) CIV med.-grande	(9%)
TIPO II. D-TRANSPOSICION	(27%)
a) Atresia pulmonar	(2%)
b) Estenosis pulmonar	(7,5%)
c) Sin EP	(18%)
TIPO III. L-TRANSPOSICION	(3%)
a) Estenosis pulmonar	
b) Estenosis subaórtica	

CIV: comunicación interventricular. EP: estenosis pulmonar.

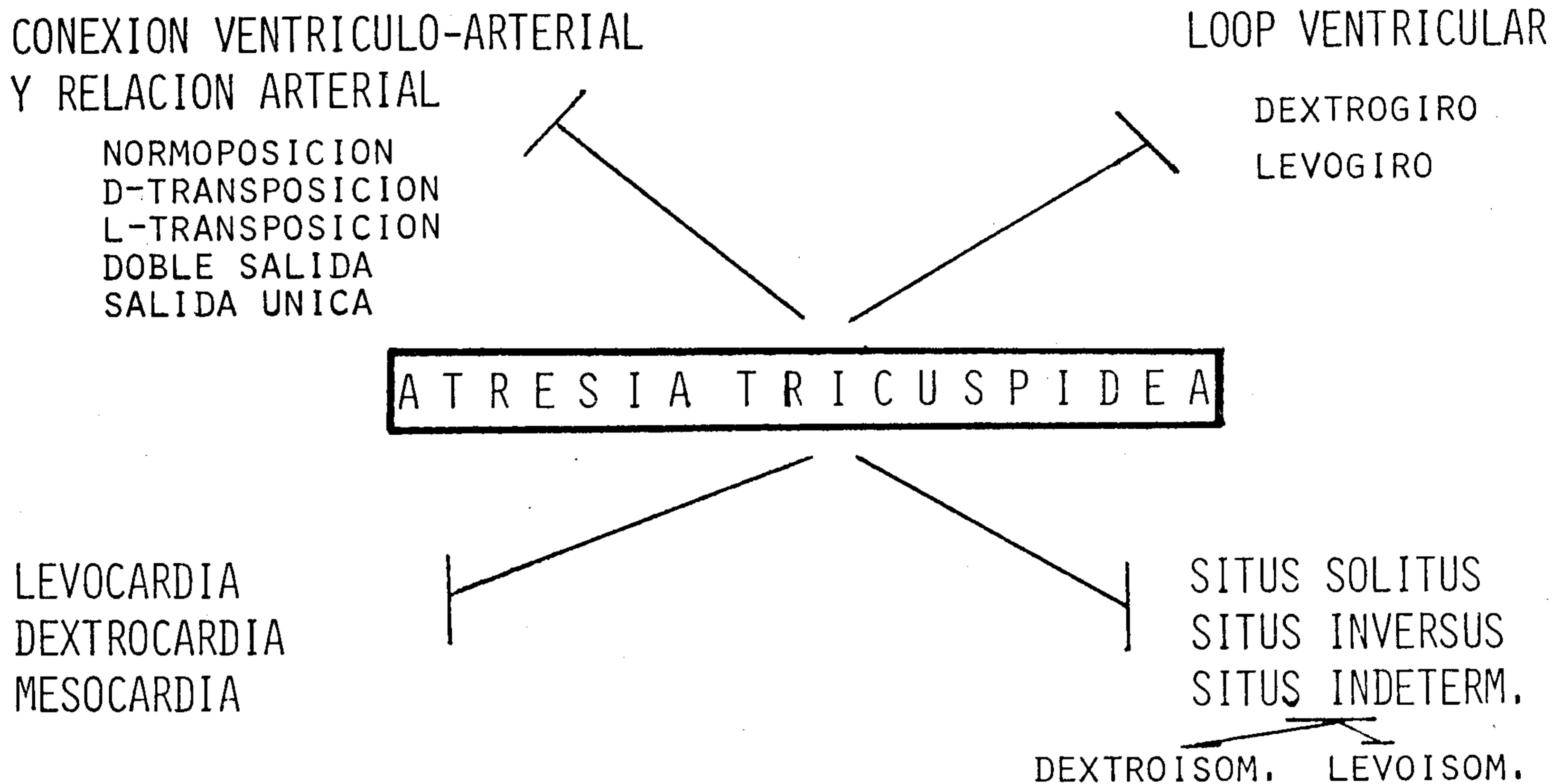


Fig. 3. Análisis segmentario secuencial en la atresia tricúspide.

ATRESIA TRICUSPIDEA OPERADA

1) *Anastomosis sistemicopulmonar*

El funcionamiento de una anastomosis subclaviopulmonar se valora en forma similar a los casos con tetralogía de Fallot operados. Como diferenciación debe hacerse notar:

a) La sobrecarga ventricular izquierda es acentuada por el hiperflujo pulmonar, lo que determina frecuentemente una cardiomegalia moderada a severa.

b) La asociación con miocardiopatía del ventrículo izquierdo lleva a insuficiencia cardíaca congestiva con congestión pulmonar.

c) Cuando el foramen oval es pequeño (lo que es poco habitual) determina insuficiencia cardíaca derecha con hepatomegalia y edemas.

d) La hipoxia de grado ligero a moderado es común encontrarla en el postoperatorio, a pesar del buen funcionamiento de la anastomosis.

Por todo lo anterior podemos concluir que los resultados alejados son inferiores a los encontrados en el Fallot por mayor incapacidad (III a IV en el 50% de los casos) y mayor cianosis

(-80% saturación arterial en el 50% de los pacientes).

Habitualmente deben ser medicados por I.C. residual (40% de los casos); ello es más frecuente en los casos con comunicación interauricular pequeña y gradiente tensional auricular.

2) *Anastomosis cavopulmonar (Glenn)*

Su funcionamiento determina disminución de la hipoxia sin soplo continuo en la zona de la anastomosis. Los pulsos arteriales en ambos brazos no se encuentran modificados. El hiperflujo pulmonar se aprecia por radiografía en pulmón derecho y a predominio en campo inferior, como se comprueba en el centellograma, por flujo preferencial al lóbulo inferior. Esta anastomosis determina una menor sobrecarga auricular.

En los casos en que no se ha ligado la vena ázigos, se desarrolla circulación colateral hacia la cava inferior por dicha vena, lo que lleva al menor funcionamiento de la anastomosis y al aumento de la hipoxia e incapacidad. Esto se puede demostrar mediante centellograma de

Tabla 3
Clínica de la atresia tricuspídea

Tipo	Cianosis	I.C.	Vasc. pulm.	S.S.	ÁQRS 0-60°	AD	AI	VD	VI
Ib 55%	++	-	↓	+Proto	90%	+	±	↓↓	+
Ic 10%	±	+	+	++Holo 3º SMD	70%	+	+	↓	++
IIc 20%	±	++	++	± 3º SMD	50%	+	+	↓	++
IIb 10%	++	-	↓	++ Eyect.	70%	+	±	↓	+

IC: insuficiencia cardíaca; Vasc. pulm.: vascularización pulmonar; SS: soplo sistólico; SMD: soplo mesodiastólico; Eyect.: eyectivo; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

pulmón e inyección en brazo; la captación en pulmón izquierdo corresponde al flujo derivado por la ázigos.

Es de regla la presencia de ingurgitación yugular por hipertensión venosa sistémica. En casos de neumopatías derechas, embolia de pulmón derecho o aumento de presión intratorácica (asma, etc.), la hipertensión venosa sistémica aumentará bruscamente con grosera ingurgitación yugular y edema en esclavina.

Con los años de evolución pueden desarrollarse fístulas arteriovenosas del pulmón derecho, por lo que el flujo de la anastomosis deja de cumplir función de hematosis con cianosis progresiva.

3) Derivación auriculopulmonar

Su adecuado funcionamiento dependerá, además de la buena boca de la anastomosis, de la adecuada función del ventrículo izquierdo con presión normal en la aurícula izquierda y un gradiente tensional entre aurícula derecha e izquierda de 5 a 10 mm Hg.

No se ausculta soplo cardíaco. Los ruidos cardíacos son de intensidad normal, con segundo ruido aórtico único sin componente pulmonar audible ni registrable en el fonocardiograma.

Se aprecia habitualmente una ligera ingurgitación yugular y hemopatomegalia ligera. El pulso venoso muestra una onda "a" presistólica gigante y el flebograma demuestra la persistencia de onda "v" y colapso "x" e "y", pero amortiguados, y estos últimos dependientes de la dinámica auricular izquierda. Cuando se utilizan válvulas en venas cavas y en posición pulmonar persiste la onda presistólica gigante, pero aparece un colapso "x" importante por caída de la presión diastólica auricular.

La cianosis desaparece y los pacientes quedan sin incapacidad cuando la función del ventrículo izquierdo es adecuada.

El centellograma de pulmón demuestra frecuentemente el flujo preferencial en campos pulmonares inferiores o en la región medular pulmonar en posición de pie.

Las taquiarritmias auriculares con alta frecuencia ventricular llevan al aumento de la presión auricular izquierda, lo que determina un brusco aumento de la presión auricular derecha

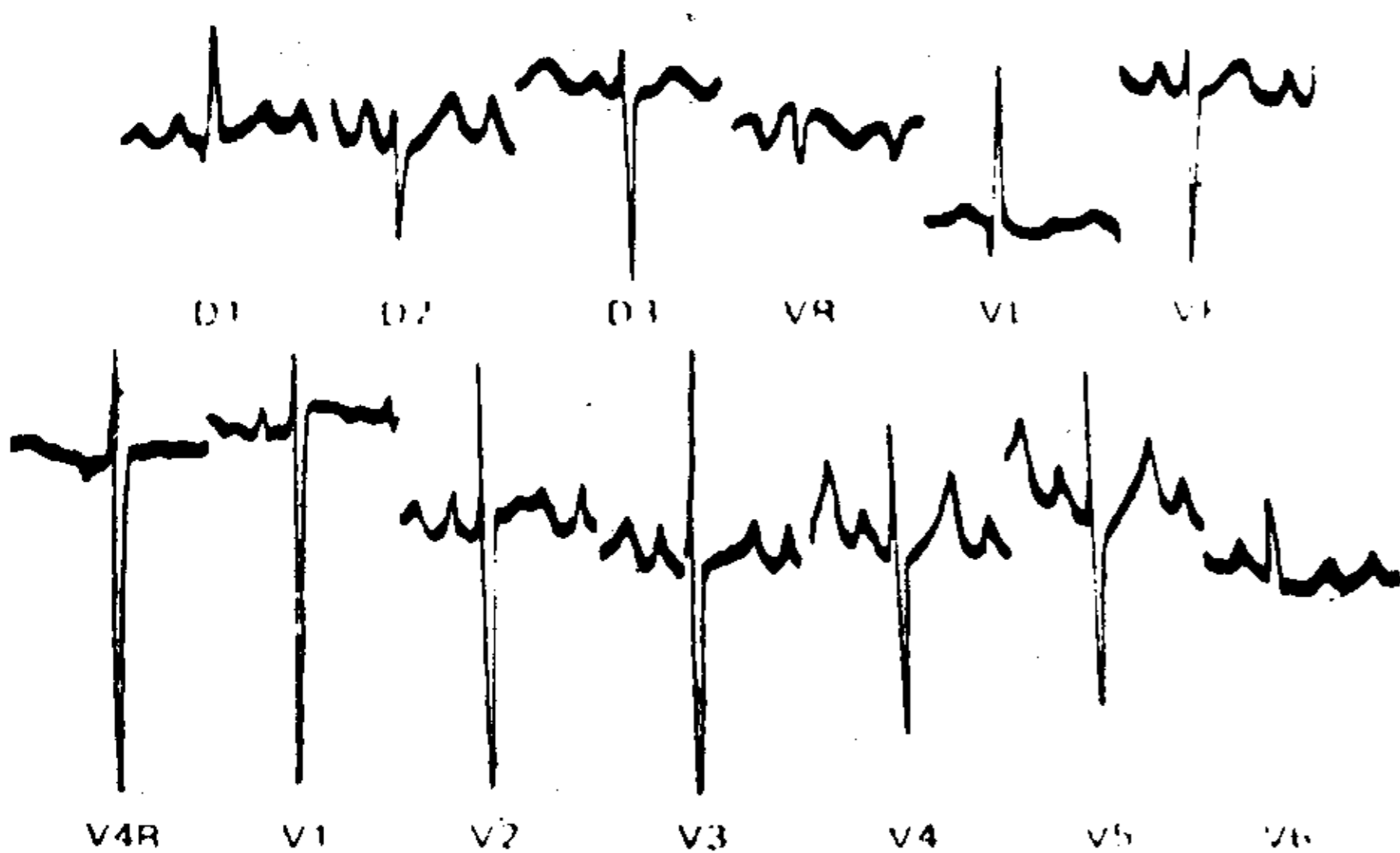


Fig. 4. Atresia tricuspídea. Sobrecarga de aurícula derecha con onda P picuda en II y precordiales derechas. SAQRS -45 grados hacia atrás con rotación antihoraria en el plano frontal e hipertrofia de ventrículo izquierdo con ondas S profundas en precordiales derechas.

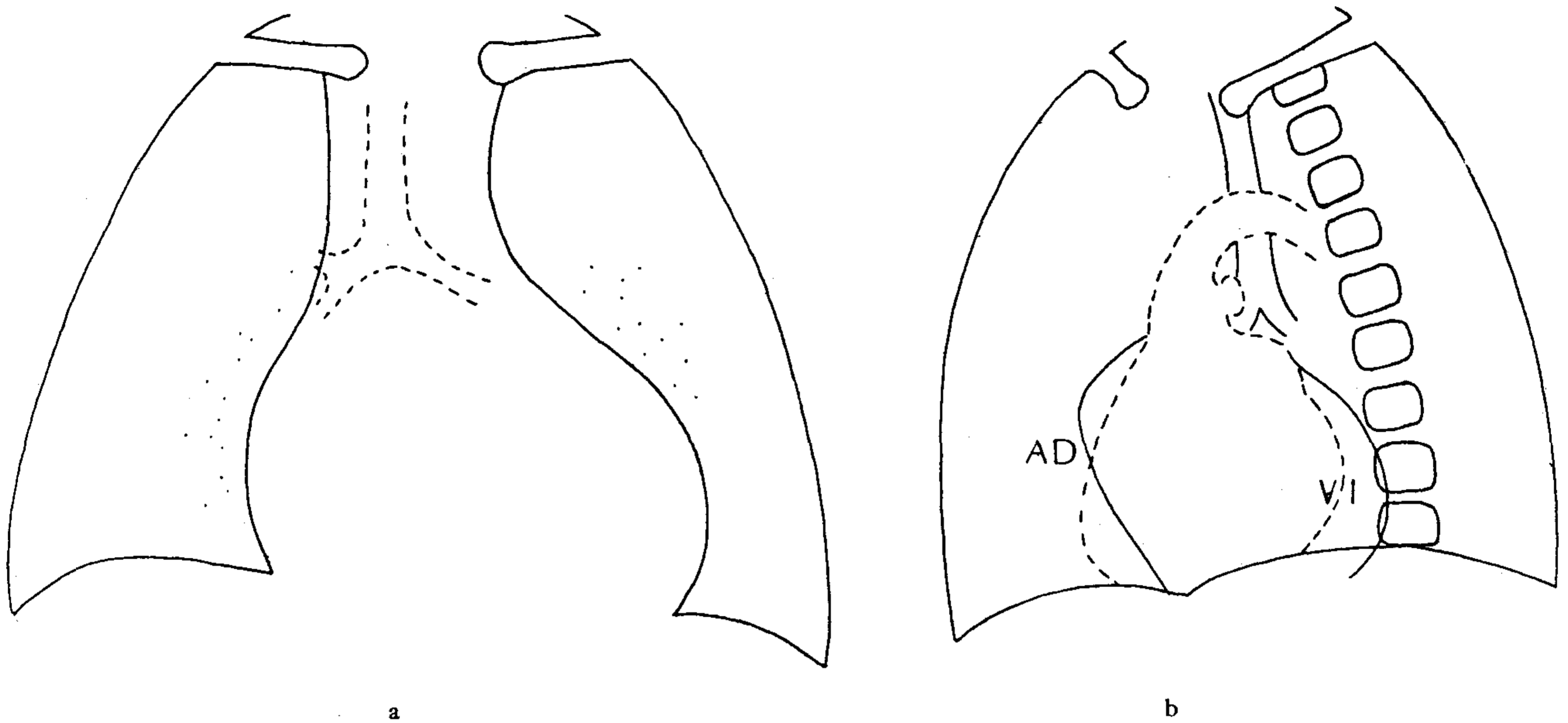


Fig. 5. Esquema radiológico de la atresia tricuspídea tipo 1b en un lactante. a) Frontal: cardiomegalia ligera a expensas del arco inferior convexo. Arco medio hundido. Vascularización pulmonar disminuida. b) OAT: imagen de ventrículo derecho hipoplásico con agrandamiento del ventrículo izquierdo (VI) y de la aurícula derecha. Ventana aórtica clara.



Fig. 6. Atresia tricuspídea tipo Ib en un lactante. a) Frontal: cardiomegalia moderada a expensas del arco ventricular izquierdo convexo y del arco auricular derecho. Arco medio hundido. Vascularización disminuida. b) OAI: imagen del ventrículo derecho hipoplásico con agrandamiento del ventrículo izquierdo y de la aurícula derecha, que reemplaza el arco ventricular derecho.

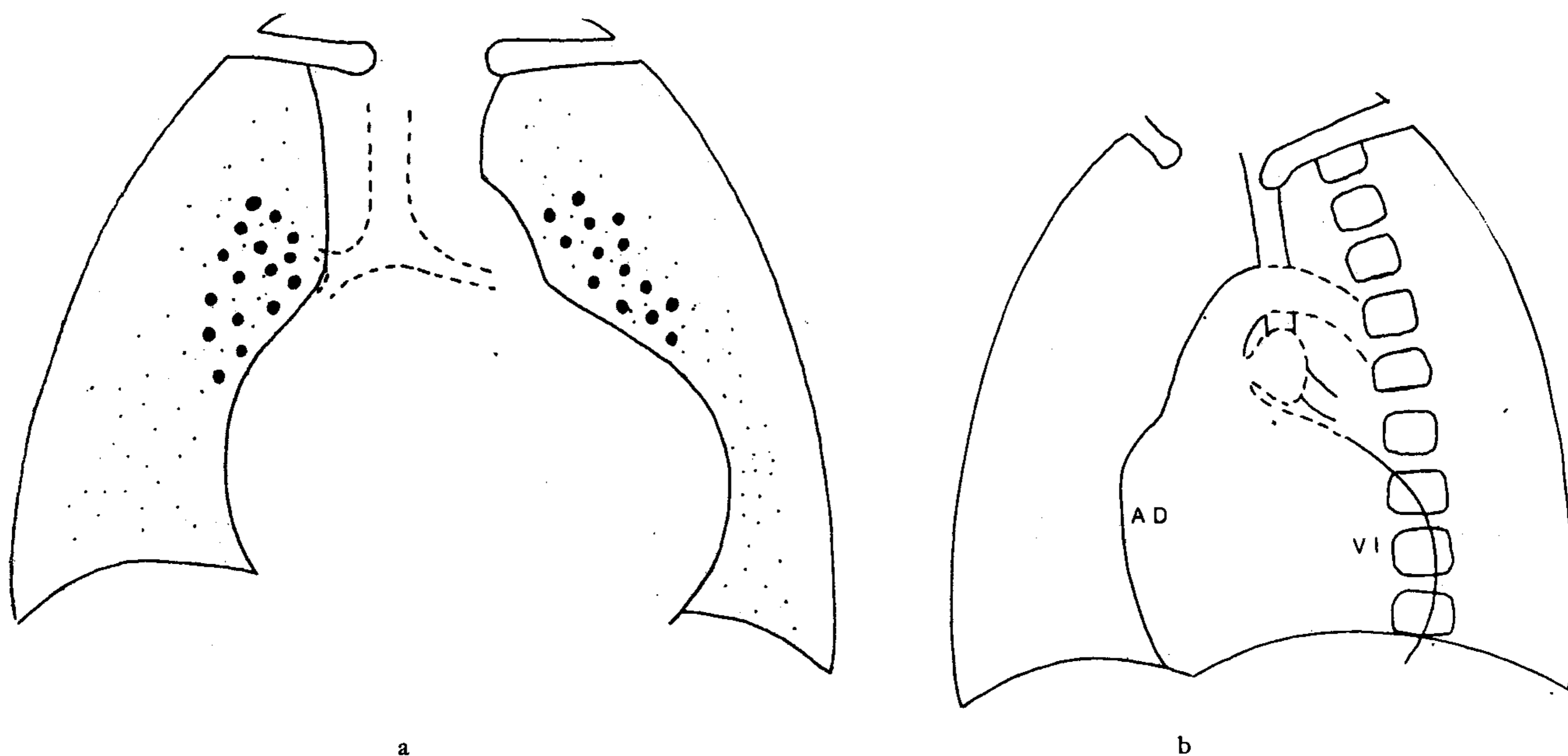


Fig. 7. Esquema radiológico en la atresia tricuspídea tipo 1c con amplia comunicación interventricular. a) Frontal: cardiomegalia severa a expensas del arco ventricular izquierdo convexo y del arco auricular derecho. El agrandamiento de la aurícula izquierda aumenta el compás bronquial. Arco medio saliente por dilatación del tronco de la arteria pulmonar. Aumento de la vascularización pulmonar con signos de hipertensión venocapilar pulmonar con moteado fino difuso. b) OAI: imagen de ventrículo derecho hipoplásico, con agrandamiento del ventrículo izquierdo y de la aurícula izquierda que eleva el bronquio izquierdo. La ventana aórtica se encuentra ocupada por la pulmonar dilatada.

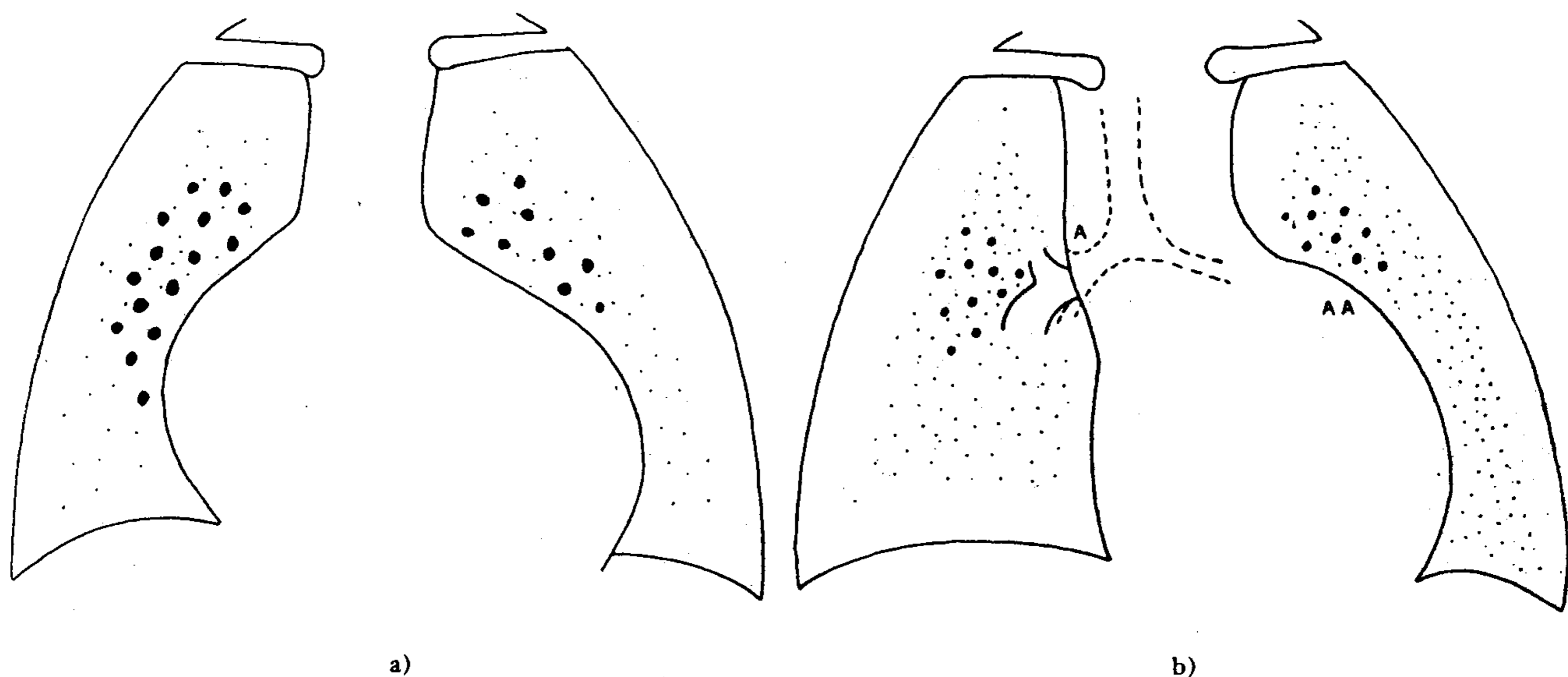
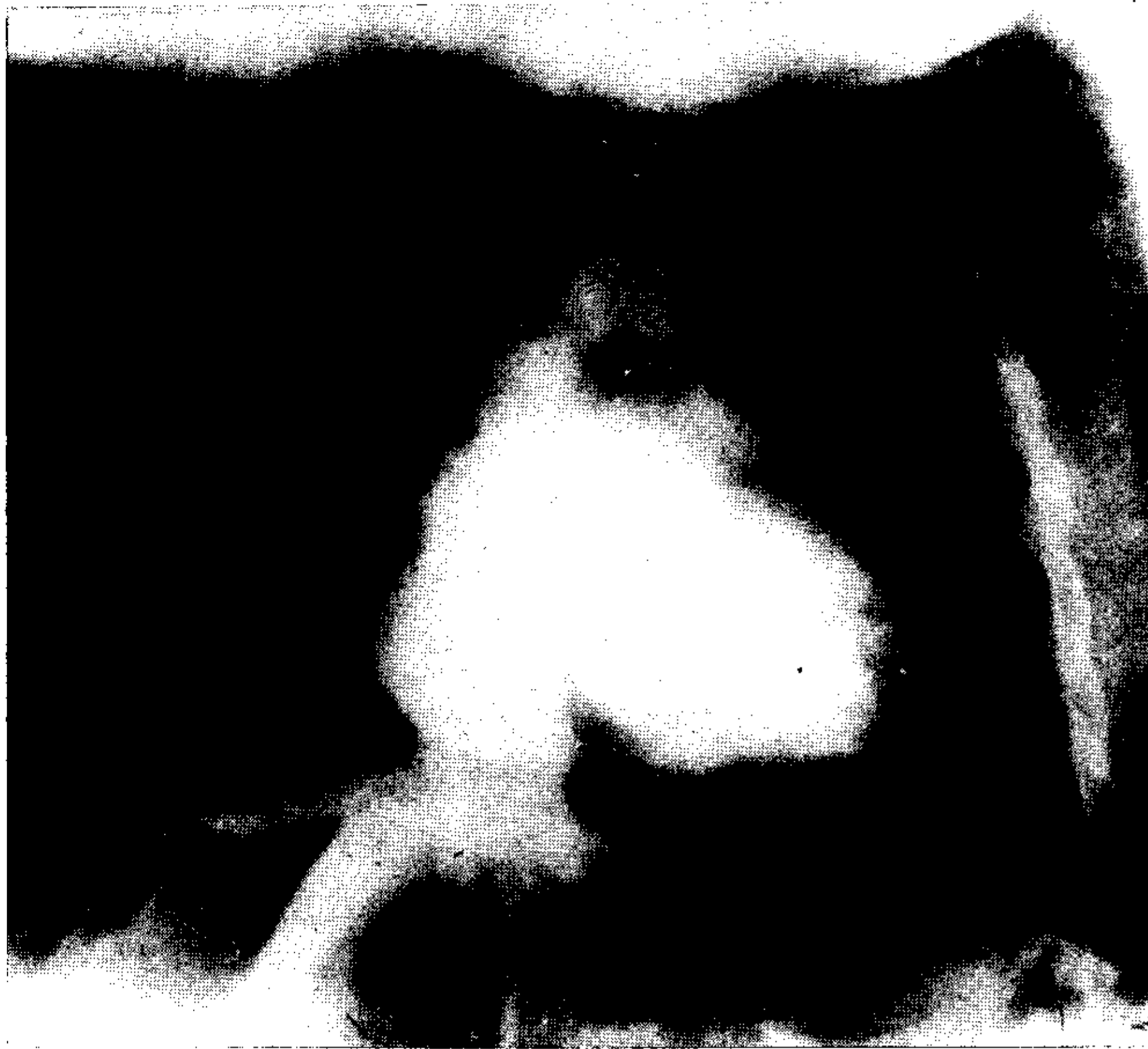
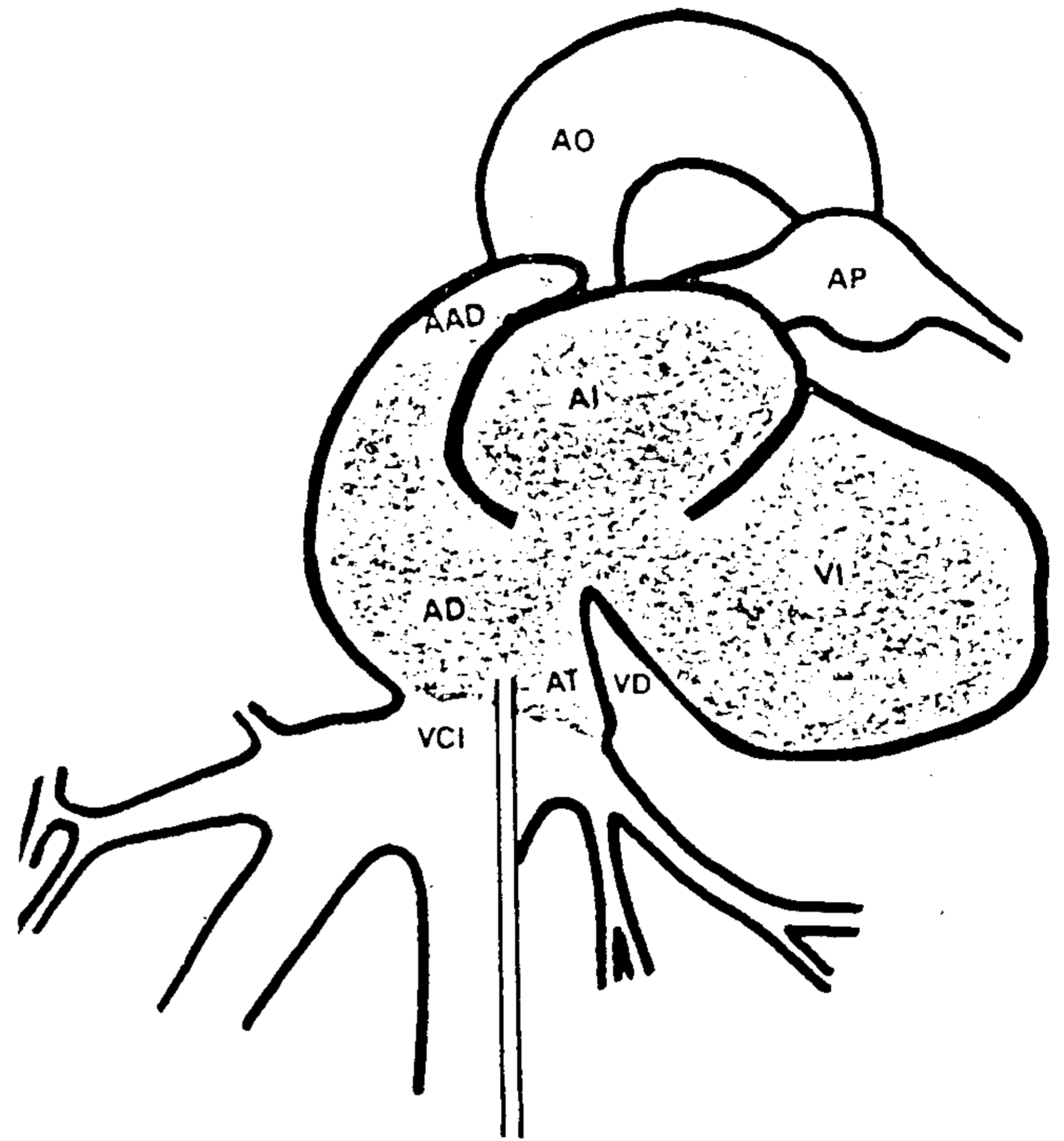


Fig. 8. Esquema radiológico en frontal de la atresia tricuspídea tipo 2c con transposición completa de los grandes vasos. a) Cardiomegalia severa, forma ovoide globulosa, agrandamiento del arco auricular derecho y del arco ventricular izquierdo convexo, con aumento de la vascularización pulmonar y signos de hipertensión venocapilar pulmonar. b) Con levoposición del apéndice auricular derecho (AA), lo que determina una imagen en hombro por encima del arco ventricular izquierdo, con prácticamente ausencia del arco auricular derecho. La aorta ascendente transpuesta (A) sobresale en el borde superior derecho.



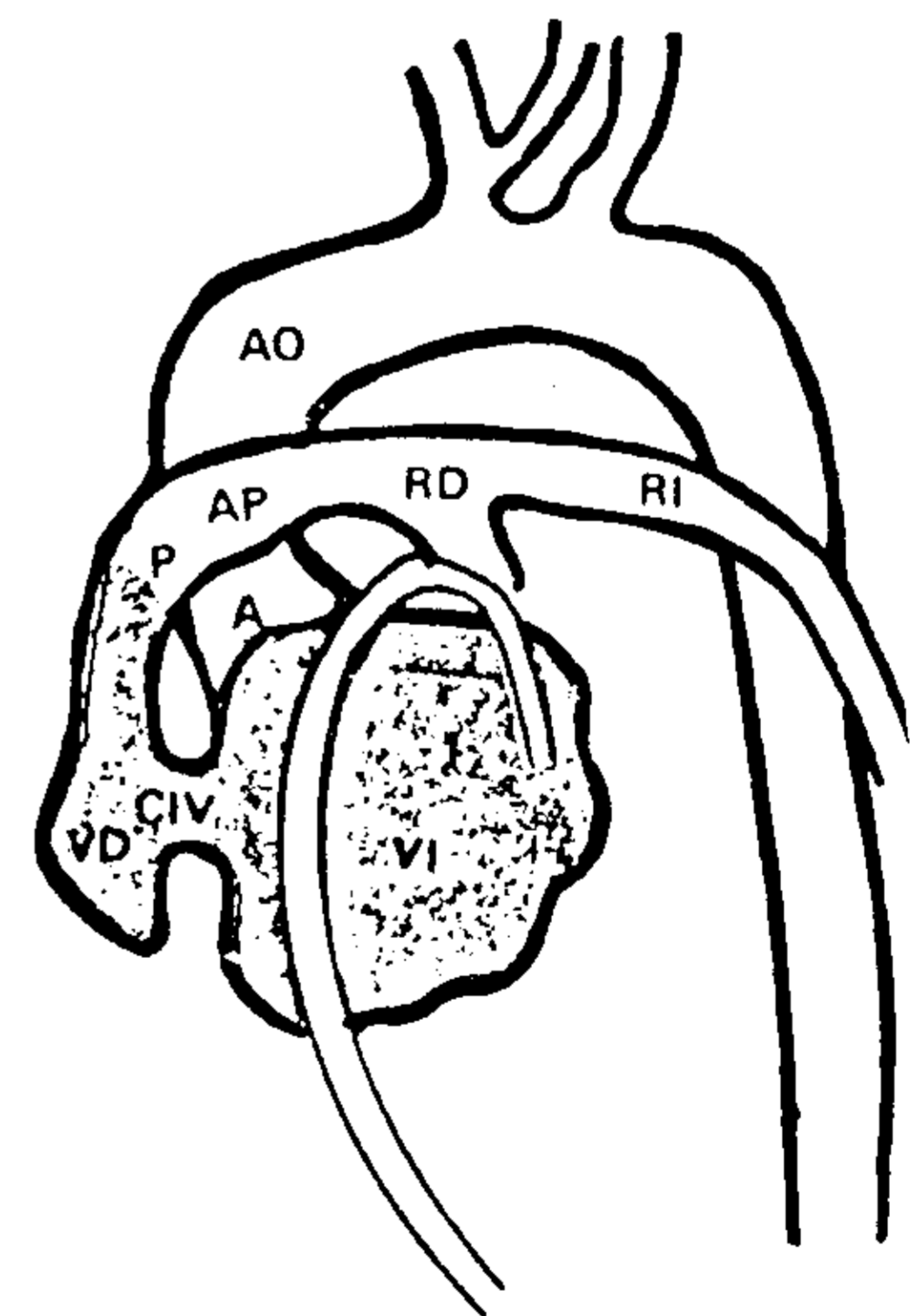
a)



b)



c)



d)

Fig. 9. Atresia tricuspídea tipo b. Angiocardiografía. Frontal. a) y b) Opacificación de la aurícula derecha (AD) y de la orejuela de la aurícula derecha (AAD) y a través de la comunicación interauricular, de la aurícula izquierda (AI), ventrículo izquierdo (VI) y aorta (A). Reflujo a la vena cava inferior (VCI). Por la ausencia de conexión (AT) entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho, se constituye una imagen triangular de base inferior correspondiente al ventrículo derecho hipoplásico no opacificado. Perfil. c) y d) Ventriculograma izquierdo (VI) con opacificación de la aorta (Ao) y a través de una pequeña comunicación interventricular (CIV) medioventricular se opacifica el ventrículo derecho hipoplásico (VD) y la arteria pulmonar (AP) normopuesta.

Tabla 4
Métodos auxiliares de diagnóstico en la atresia tricuspídea

Tipo	Eco	Q_p/Q_s	PS AP/Ao	Evol. nat.	Cirugía
Ib 55 %	M; falta tricúspide VD ↓ VI ↑	< 0,8	< 0,3	† 66% -1a	SP -2a † 5% AAP 5-8a. † 10%
Ic 10%	2-D Septum alineados	> 1,5	0,5-1	† 80% -10a	CP -3m † 20%
Iic 20%	Idem Ib y Ic más 2-D vaso post. se bifurca	> 2	1-1,2	† 80% -3m	CP -3m † 20%
Iib 10%	Idem Ib y Ic más estenosis TSVI	< 0,8	< 0,3	† 90% -10a	SP -2a † 10% AAP 5-8a † 10%

TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo. Q_p/Q_s : flujo pulmonar/flujo sistémico. PS AP/Ao; presión sistólica arteria pulmonar/presión sistólica aórtica. Evol. nat.: evolución natural. †: mortalidad. SP: anastomosis subclaviopulmonar. AAP: anastomosis atrio-pulmonar. CP: cerclaje pulmonar.

con insuficiencia cardíaca congestiva, hepatomegalia y edemas.

La supresión de la arritmia o la normalización de la frecuencia ventricular llevan a la rápida compensación.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Cianóticos con disminución del flujo pulmonar

1) Ventrículo derecho hipofuncionante.

a) Atresia pulmonar con ventrículo derecho hipoplásico y ductus dependiente. Soplo sistólico + de regurgitación tricuspídeo en pacientes muy cianóticos desde RN. El electrocardiograma habitualmente sin hemibloqueo izquierdo anterior con $\hat{A}QRS$ habitualmente entre 0 y +100 grados con hipertrofia ventricular izquierda, pero con potenciales de ventrículo derecho; RS en V1 y tendencia a T positiva en V1.

b) Ventrículo único con doble entrada ventricular izquierda y cámara de salida derecha con normoposición de los grandes vasos (corazón de Holmes) y estenosis pulmonar, o con transposición de grandes vasos.

Frecuente l-transposición. Electrocardiograma con poca sobrecarga auricular derecha y $\hat{A}QRS$ con o sin hemibloqueo izquierdo anterior, sin ondas q en precordiales izquierdas.

c) Ebstein. Auscultación cardíaca característica.

Radiológicamente, cardiomegalia con forma

en botellón o morfología cuadrada. Electrocardiograma con bloqueo completo de rama derecha atípico con qr en V1 y frecuentes arritmias (taquicardia paroxística supraventricular).

d) Cabalgamiento de la tricúspide en comunicación interventricular posterior con estenosis pulmonar. Electrocardiograma atípico para atresia tricuspídea. Ecocardiograma bidimensional característico.

e) Enfermedad de Uhl. Sin soplo cardíaco ni hemibloqueo izquierdo anterior en el electrocardiograma.

2) Transposición completa de grandes vasos con comunicación interventricular y estenosis pulmonar.

Forma ovoide con pedículo vascular angosto en frontal. Segundo ruido aórtico reforzado en área ventricular derecha. Ventrículo derecho desarrollado apreciable en el electrocardiograma y/o estudio radiológico (OAI). Ondas T positivas en V1.

3) Doble tracto de salida del ventrículo derecho o izquierdo con comunicación interventricular con estenosis pulmonar. Hemibloqueo izquierdo anterior con hipertrofia de ventrículo derecho de tipo sistémico en el electrocardiograma.

4) Ostium con estenosis pulmonar. Frecuente síndrome de Down. Hemibloqueo izquierdo anterior con hipertrofia ventricular derecha de tipo sistémico.

Tabla 5
Resultados postoperatorios

EXCELENTE:

Acianótico (sat. sistémica mayor de 90%), sin IC ni incapacidad, ni hepatomegalia ni cardiomegalia; RCT -55%.

BUENO:

Cianosis leve (sat. 80-90%) y/o incap. 2 y/o hepatomegalia y/o RCT 55-60%.

REGULAR-MALO:

Cianosis moderada-severa (-80%) y/o incap. 3-4 y/o IC y/o RCT > 60% y/o taquiarritmias no controladas farmacológicamente.

Sat.: saturación de O₂; IC: insuficiencia cardíaca; incap: incapacidad.

5) Transposición corregida de los grandes vasos con comunicación interventricular y estenosis pulmonar. Electrocardiograma con ÂQRS a la izquierda y arriba con Q en III aVF y precordiales derechas con R sin q inicial en precordiales izquierdas. Radiológicamente, ausencia de aorta ascendente en mediastino superior derecho, y presencia de un nuevo arco a nivel del arco medio correspondiente a la aorta ascendente en l-malposición.

6) Fístula arteriovenosa de pulmón. Soplo continuo en el hemitórax correspondiente a la fístula con hipertrofia ventricular izquierda.

Acianóticos con aumento del flujo pulmonar

1) Comunicación interventricular con hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca. Latido epigástrico y Dressler positivo. Hipertrofia biventricular a predominio del ventrículo derecho en el electrocardiograma.

2) Ductus amplio con HP e IC. Pulsos periféricos amplios.

Soplo sistólico de mayor intensidad en área pulmonar con refuerzo telesistólico.

3) Estenosis aórtica severa con IC precoz y sobrecarga ventricular izquierda en el electrocardiograma. Pulsos arteriales periféricos pequeños. Soplo sistólico de eyección aórtica.

4) Miocardiopatía del ventrículo izquierdo. Agrandamiento del ventrículo izquierdo, hipcontráctil en radioscopia. Alteraciones en la repolarización ventricular.

5) Transposición corregida de los grandes

Tabla 6
Resultados cirugía

SUBCLAVIOPULMONAR:	50% bueno 50% regular-malo
ATRIOPULMONAR:	90% excelente 10% bueno

Subclaviopulmonar: anastomosis subclaviopulmonar; Atriopulmonar: anastomosis atriopulmonar.

vasos con "insuficiencia mitral". Similar al 5) anteriormente considerado pero acianótico con congestión pasiva y agrandamiento de la aurícula izquierda en la radiografía y soplo sistólico de regurgitación con tercer ruido y soplo mesodiastólico en área mitral.

SINTESIS DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

Atresia tricuspídea (presentación más frecuente con hipoflujo pulmonar).

CLINICA

Cianosis desde el nacimiento.

Segundo ruido en área pulmonar único.

Soplo sistólico en mesocardio.

Apex desplazado hacia abajo y hacia afuera.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS*Radiología de tórax*

Disminución de la vascularización pulmonar con arco medio hundido.

Cardiomegalia ligera.

Agrandamiento del ventrículo izquierdo con arco inferior izquierdo convexo.

Ventrículo derecho hipoplásico (OAI).

Tabla 7

Condiciones ideales de la anastomosis atriopulmonar

- 1) Tamaño adecuado de ramas pulmonares
- 2) $RP/RS \leq 0,25$
- 3) Válvula mitral normal
- 4) Buena función ventricular izquierda
- 5) Edad mayor de 5 años
- 6) Ausencia de arritmias
- 7) Ausencia de obstrucción aórtica

RP/RS: resistencia pulmonar/resistencia sistémica.

Electrocardiograma

ÂQRS entre 0 y -60 grados.

Sobrecarga biauricular a predominio derecho.

Hipertrofia ventricular izquierda.

Ecocardiograma

Ausencia de tricúspide con piso de aurícula derecha denso, poco móvil.

Hipoplasia del ventrículo derecho.

Septum normoalineado.

Visualización de anomalías asociadas.

TRATAMIENTO

Tratamiento quirúrgico paliativo precoz (anastomosis subclaviopulmonar) cuando la hipoxia es pronunciada.

Anastomosis atriopulmonar después de los cuatro años de edad.

TRICUSPID ATRESIA

Classical tricuspid atresia with atrioventricular concordance is differentiated from the rare one with atrioventricular discordance. On the 2-D echocardiogram these may be distinguished from the univentricular hearts with rudimentary outflow chamber and absent right atrioventricular connection, by the existence in the latter of septal malalignment and absence of atrioventricular septum. According to the Burchell and Edwards classification (1949) modified by Keith (1966), type Ib has a small ventricular septal defect, and type IIb has transposition and pulmonary stenosis, both with low pulmonary blood flow. These patients usually are seen without cardiac failure, and severely cyanosed since birth. A soft protosystolic or a moderate to intense systolic ejection murmur may be heard. On chest X-ray cardiomegaly is present, predominantly due to a convex left ventricular arch. The pulmonary arch is exca-

vated, and diminished pulmonary vasculature is seen. On the left anterior oblique projection a non functioning right ventricle with left ventricular enlargement are seen. The electrocardiogram discloses ÂQRS between 0 and -60 grades, usually left anterior hemiblock is present, and right atrial overload with absence of right ventricular potentials are diagnostic. The echocardiogram shows absence of the tricuspid valve with dense echoes at the "floor" of the right atrium. Absent atrioventricular connection, and presence of normal atrioventricular septum, as well as allignment between the atrial and ventricular septum may be seen. In type IIb, transposition of the great arteries and obstruction to the pulmonary outflow are diagnosed echocardiographically. Cardiac catheterization may demonstrate Qp/Qs relationship of less than 0.8, and the ratio between the systolic pressure in the pulmonary artery and in the aorta is less than 0.3. The natural history of this disease is unfavourable, as most of these patients are dead before one year of life. This is favourably modified by surgery. Before one year of age, a Blalock shunt may be necessary, and permormed with a surgical risk of less than 5%. At ages or older, if no anatomical nor physiological hindrance is present, an atriopulmonary anastomosis may be performed obtaining oximetric correction with excellent functional results. Surgical mortality is 10% and the late follow-up shows 90% of excellent results and 10% of good results. If a second systemic to pulmonary shunt is performed, the results are only good in 50%, and fail or poor in the remaining 50%. The diagnosis of types Ic and IIc with increased pulmonary blood flow are considered. These usually presents in cardiac failure and spontaneous mortality is high in the first months of life. Pulmonary artery banding in these patients has a significant morbidity and mortality.