

## Atresia pulmonar con septo íntegro asociada a estenosis aórtica severa

Juan R. Peraira<sup>a</sup>, Margarita Burgueros<sup>b</sup>, Isabel Esteban<sup>c</sup>, Luis García-Guereta<sup>b</sup>, María D. Rubio<sup>b</sup> y Francisco J. Álvarez-Ferreira<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. <sup>b</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La atresia pulmonar con septo íntegro es la obstrucción completa del tracto de salida del ventrículo derecho por la válvula pulmonar atrésica, sin defecto septal interventricular y con un flujo pulmonar dependiente de un ductus. Se acompaña de otras anomalías morfológicas. La asociación a estenosis aórtica es extremadamente infrecuente y los casos publicados son excepcionales.

Presentamos el caso de una primípara de 19 años en la que un ecocardiograma fetal evidenció atresia pulmonar con septo íntegro. La recién nacida presentó desaturación y soplo sistólico en el foco aórtico. Un ecocardiograma mostró una atresia pulmonar con el septo íntegro y una válvula aórtica bicúspide engrosada y estenótica. Evolucionó hacia el bajo gasto sistémico, incontrolable y mortal.

**Palabras clave:** *Cardiopatías congénitas. Atresia infundibular. Atresia pulmonar. Estenosis aórtica.*

### **Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum Associated With Severe Aortic Stenosis**

Pulmonary atresia with intact ventricular septum is the complete obstruction of the right ventricular outflow tract due to pulmonary valve atresia in the absence of ventricular septal defect. Pulmonary flow is dependent on the ductus arteriosus. Other morphological anomalies are also present. Aortic stenosis in association with pulmonary atresia with intact ventricular septum is extremely infrequent, and very few cases have been described.

We report a 19-year-old primiparous woman in whom the fetal echocardiogram showed pulmonary atresia with intact ventricular septum. The neonate had low oxygen saturation and a systolic murmur originating in the aorta. An echocardiogram showed pulmonary atresia with intact ventricular septum and a bicuspid, thickened, stenotic aortic valve. Low cardiac output ensued and could not be controlled, and the infant died.

**Key words:** *Congenital heart disease. Infundibular atresia. Pulmonary atresia. Aortic stenosis.*

Full English text available at: [www.revespcardiol.org](http://www.revespcardiol.org)

## INTRODUCCIÓN

En la atresia pulmonar con septo íntegro (APSI) se observa una obstrucción completa del tracto de salida del ventrículo derecho por una válvula pulmonar atrésica no asociada al defecto septal interventricular. Debe existir un conducto arterioso permeable responsable del flujo sanguíneo pulmonar<sup>1</sup>. La asociación con estenosis aórtica es muy infrecuente y los casos descritos en la bibliografía son excepcionales.

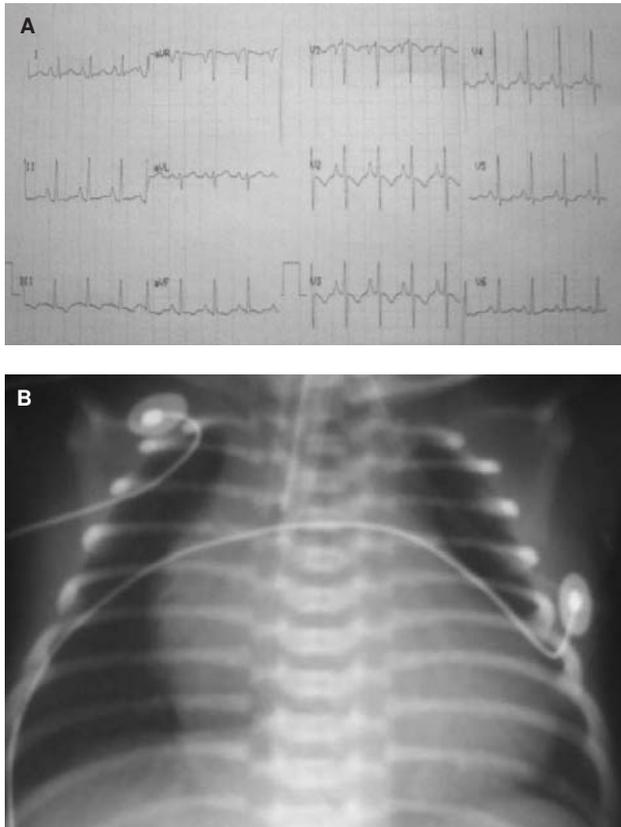
Presentamos el caso de una primípara de 19 años en la que se observó APSI en un ecocardiograma fetal a las 24 semanas de gestación. La recién nacida presentó desaturación y soplo sistólico eyectivo en el foco aórtico. Un ecocardiograma reveló una APSI y una válvula aórtica bicúspide engrosada y estenótica. La paciente evolucionó hacia el bajo gasto sistémico incontrolable y falleció.

## CASO CLÍNICO

Primípara de 19 años, sin antecedentes patológicos de interés, a la que se realizó un ecocardiograma fetal que reveló una APSI, un ventrículo derecho hipoplásico e imágenes sugerentes de sinusoides coronarios en el Doppler color. El parto fue a término y se instauró tratamiento con prostaglandina-E1 en dosis de

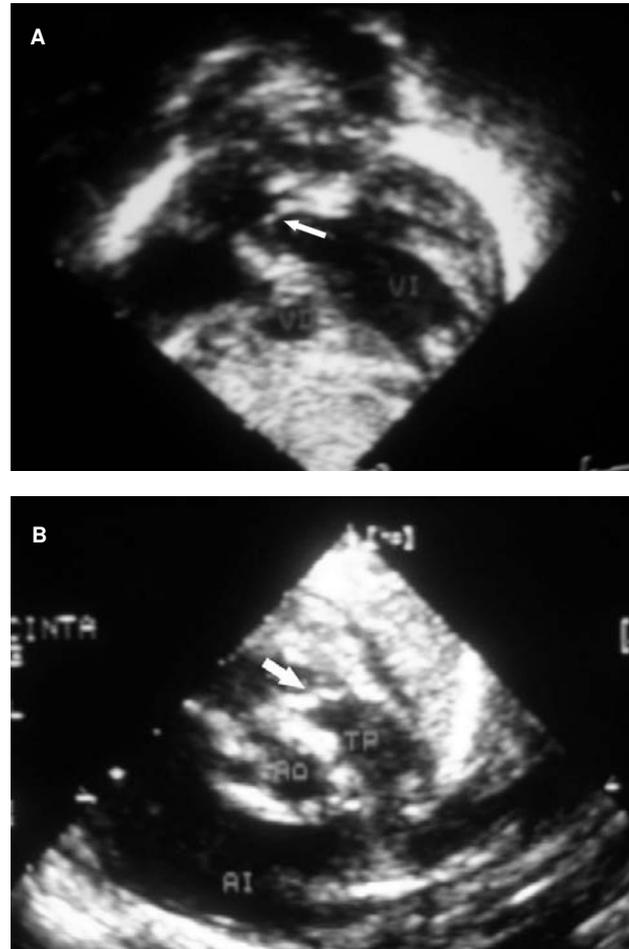
Correspondencia: Dr. J.R. Peraira.  
San Marcial, 28, 1.º C. 28931 Móstoles. Madrid. España.  
Correo electrónico: [robertoperaira@hotmail.com](mailto:robertoperaira@hotmail.com)

Recibido el 28 de marzo de 2003.  
Aceptado para su publicación el 11 de septiembre de 2003.



**Fig. 1.** Exploraciones complementarias iniciales. A: electrocardiograma de la paciente a las 2 h de vida: se observa taquicardia sinusal, eje eléctrico a 60°, *P. pulmonale*, disminución de fuerzas del ventrículo derecho y signos de sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo. B: radiografía de tórax a las 2 h 30 min de vida, en la que se observa cardiomegalia moderada.

0,03 g/kg/min. Al nacimiento se objetivó desaturación leve, latido hiperdinámico, titulación y soplo sistólico eyectivo III/VI en el foco aórtico. La presión arterial era de 50/32 mmHg y la frecuencia cardíaca de 148 lat/min. La radiografía de tórax mostró una cardiomegalia moderada y en el electrocardiograma (ECG) se observó taquicardia sinusal, eje a 60°, *P. pulmonale*, disminución de fuerzas del ventrículo derecho y signos de sobrecarga sistólica de ventrículo izquierdo (fig. 1). A las 2 h de vida se realizó un ecocardiograma (fig. 2) que mostró APSI, hipoplasia de la válvula tricúspide, del cuerpo y del infundíbulo del ventrículo derecho, sinusoides, un conducto arterioso permeable, una válvula aórtica bicúspide engrosada y estenótica (con gradiente máximo de 45-50 mmHg) y un ventrículo izquierdo dilatado con paredes hipertróficas. Se planteó la realización de una valvulotomía pulmonar con catéter de radiofrecuencia, una fístula sistemicopulmonar y, según la evolución, una valvulotomía aórtica. Sin embargo, la paciente presentó un empeoramiento progresivo, con bajo gasto cardíaco incontrolable, y falleció a los 4 días de vida. El estudio necroscópico (fig. 3) confirmó los hallazgos ecocardiográficos descritos.

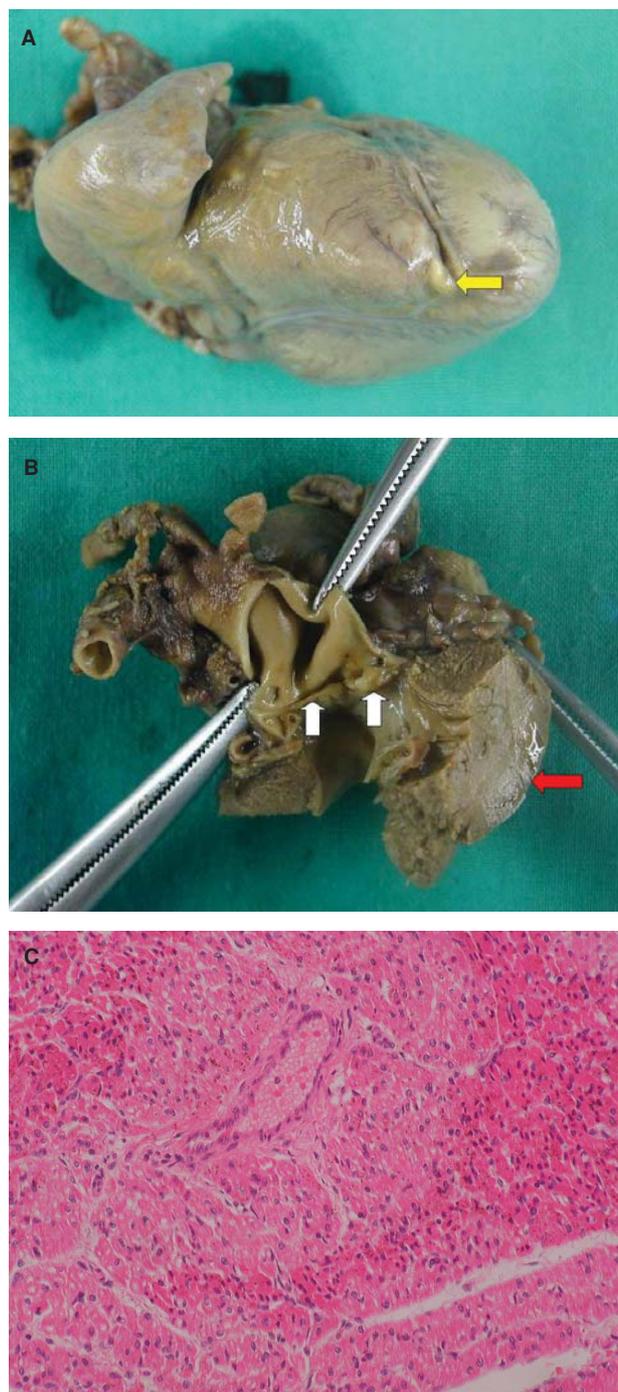


**Fig. 2.** Ecocardiograma a las 2 h de vida. A: plano subcostal: se observa una válvula aórtica engrosada (flecha). B: eje corto paraesternal: se observa atresia de la válvula pulmonar (flecha) con dilatación del tronco de la arteria pulmonar (TP). AI: aurícula izquierda; Ao: válvula aórtica; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

## DISCUSIÓN

La APSI es una cardiopatía congénita infrecuente (0,7% del total) que se caracteriza por una obstrucción completa en el tracto de salida del ventrículo derecho debida a una válvula pulmonar atrésica (con la característica fusión de sus 3 comisuras) no asociada a defecto del tabique interventricular. Debe existir un conducto arterioso permeable responsable del flujo sanguíneo pulmonar<sup>1</sup>. Se acompaña de varias anomalías morfológicas. El ventrículo derecho puede ser pequeño, de tamaño normal o dilatado (con paredes adelgazadas y asociado a insuficiencia tricuspídea). Los casos en los que el ventrículo derecho es pequeño constituyen el denominado síndrome del ventrículo derecho hipoplásico (SVDH), caracterizado por APSI y válvula tricúspide hipoplásica, con un anillo y unos músculos papilares poco desarrollados. Cuando el ventrículo derecho es de tamaño normal o está dilatado, la válvula tricúspide tiene un tamaño prácticamen-

te normal y puede ser severamente insuficiente<sup>2,3</sup>. La aurícula derecha está dilatada y puede tener un aspecto aneurismático en el ecocardiograma si existe insuficiencia tricuspídea. La sangre procedente de la circulación sistémica sale del corazón derecho a través de un foramen oval permeable (o comunicación interauricular). El tronco y las ramas pulmonares están bien formados. La aurícula izquierda está ligera o moderadamente dilatada debido a que recibe el retorno venoso sistémico y pulmonar. El ventrículo izquierdo está agrandado y se altera la distensibilidad y la contractilidad. Como resultado de la presión elevada en el ventrículo derecho, las conexiones embrionarias de la cavidad ventricular con la circulación coronaria persisten, constituyendo los denominados sinusoides, que están conectados con el lecho capilar miocárdico y, a través de éste, con las arterias coronarias epicárdicas<sup>4</sup>. Los sinusoides llevan sangre poco oxigenada al miocardio y pueden terminar en una forma ciega<sup>5</sup>, expuestos a altas presiones sistólicas que llevan a la hipertrofia de la capa media de las arterias intramurales<sup>6</sup> y al agrandamiento progresivo de los sinusoides, que puede culminar en rotura miocárdica<sup>2</sup>. Otra consecuencia de la existencia de sinusoides que se comunican con una o ambas arterias coronarias es un fenómeno de «robo» isquémico del lecho capilar coronario durante el flujo diastólico, en el que se produce paso de sangre desde las coronarias a los sinusoides y, finalmente, al ventrículo derecho, e incluso se puede producir un infarto<sup>7</sup>. En ocasiones pueden existir estenosis en los sinusoides y, al depender la circulación coronaria del ventrículo derecho, aumentar el riesgo de isquemia y muerte. Se han descrito otras anomalías en la circulación coronaria, como fístulas<sup>1</sup>, estenosis o atrofia coronarias<sup>8</sup>. En este último caso, característico de corazones con hipoplasia del cuerpo del ventrículo derecho, los vasos coronarios distales son suplidos por comunicaciones con el ventrículo derecho, por lo que la circulación coronaria depende de éste. A no ser que el feto desarrolle una insuficiencia tricuspídea severa, no se produce insuficiencia cardíaca congestiva (con derrame pleural y pericárdico y ascitis) y la incidencia de muerte fetal es baja<sup>9,10</sup>. Las manifestaciones clínicas en el recién nacido son cianosis, hipoxemia, acidosis metabólica e insuficiencia cardíaca derecha e izquierda. Los excepcionales casos de supervivencia sin intervención después del período neonatal presentan subdesarrollo físico<sup>2</sup>. En el ECG se observan fuerzas ventriculares derechas normales (en algunos casos de SDVH) o aumentadas y crecimiento auricular derecho. La radiografía de tórax muestra una silueta cardíaca normal en el SVDH, mientras que si el ventrículo derecho es de tamaño normal o está dilatado se observa una dilatación de cavidades derechas<sup>3</sup>. El pronóstico es habitualmente malo sin tratamiento<sup>11</sup>, con más de un 50% de mortalidad al mes<sup>2</sup>. La supervivencia posnatal depende de la permeabilidad del conducto arte-



**Fig. 3.** Anatomía patológica. A: imagen macroscópica del corazón de la paciente que muestra un sinusoides (flecha) en el ápex ventricular derecho, junto al septo interventricular. B: imagen macroscópica que muestra engrosamiento de las 2 valvas de la válvula aórtica (flechas amarillas) e hipertrofia ventricular izquierda significativa (flecha roja). C: imagen microscópica de músculo papilar de ventrículo izquierdo. Tinción hematoxilina-eosina: se observan signos de isquemia parcheada (margen superior izquierdo y derecho), con citoplasma más eosinófilo, núcleos hiper cromáticos y picnóticos.

rioso; de ahí que sea necesaria una infusión continua de prostaglandina-E1, ya que el cierre del conducto conllevaría la muerte<sup>5</sup>. Puede haber casos con atresia

infundibular importante que limitan el éxito de una valvuloplastia pulmonar. Con tratamiento quirúrgico<sup>12</sup> se puede conseguir una supervivencia elevada.

La asociación de APSI a estenosis aórtica es muy infrecuente y su descripción en la bibliografía es excepcional, ya sea de forma aislada<sup>13</sup> o formando parte del síndrome de ventrículo derecho hipoplásico<sup>14</sup>. La evolución suele ser mala, como en nuestra paciente, posiblemente por fallo ventricular izquierdo de origen multifactorial. Las alteraciones que pueden llevar a dicha situación son isquemia miocárdica y dilatación ventricular izquierda. La primera puede producirse por robo de sangre del lecho coronario y aporte de sangre poco oxigenada (procedente del ventrículo derecho) por los sinusoides, hipoperfusión coronaria debida a hipoperfusión sistémica por la estenosis aórtica y reducción de la presión arterial diastólica aórtica por efecto de la prostaglandina-E1. La segunda puede deberse a una sobrecarga de presión causada por la estenosis aórtica.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Maroto Monedero C, Camino López M, Girona Comas JM, Malo Concepción P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:49-66.
2. Atresia pulmonar con tabique interventricular intacto. En: Perloff JK, editor. *Cardiopatías congénitas. Diagnóstico clínico*. 3.ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, S.A., 1988; p. 587-600.
3. Approach to the cyanotic infant. En: Artman M, Mahony L, Teitel DF, editors. *Neonatal cardiology*. New York: McGraw-Hill Co., Medical Publishing Division, 2002; p. 81-3.
4. Oosthoek PW, Moorman AF, Sauer U, Gittenberger-de Groot AC. Capillary distribution in the ventricles of hearts with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Circulation* 1995;91:1790-8.
5. Friedman WF, Silverman N. Congenital heart disease in infancy and childhood. En: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, editors. *Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine*. 6th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co., 2001; p. 1556-8.
6. Yokose T, Doi M, Kimura Y, Ogata T. Ventrículo-coronary micro-communications in pulmonary atresia and sequential changes in coronary arteries. *Acta Pathol Jpn* 1987;37:1033-40.
7. Hubbard JF, Girod DA, Caldwell RL, Hurwitz RA, Mahony LA, Waller BF. Right ventricular infarction with cardiac rupture in an infant with pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1983;2:363-8.
8. Kasznica J, Ursell PC, Blanc WA, Gersony WM. Abnormalities of the coronary circulation in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am Heart J* 1987;114:1415-20.
9. Freedom RM, Nykanen DG. Congenital heart disease. En: *Textbook of cardiovascular medicine*. 2nd ed. Philadelphia: Topol EJ, 2002.
10. Maeno Y. Diagnóstico prenatal de la cardiopatía congénita. En: Crawford MH, DiMarco JP, editors. *Cardiología. Volumen II*. Madrid: Ediciones Harcourt, 2002; p. 7.3.1-9.
11. Rao PS. Pulmonary atresia with intact interventricular septum. *Curr Treat Opinions Cardiovasc Med* 2002;4:321-36.
12. Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA. Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact interventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:1046-55.
13. Rivera IR, Moises VA, Silva CC, Andrade JL, Carvalho AC. Association of pulmonary atresia with intact ventricular septum and aortic valve stenosis. Prenatal diagnosis. *Arq Brasil Cardiol* 2000; 74:447-52.
14. Sharma J, Friedman D, Schiller M, Flynn P, Alonso ML. Aortic stenosis in hypoplastic right heart syndrome, associated with interstitial deletion of chromosome 2. *Int J Cardiol* 1997;62:199-202.