Supervivencia y factores pronósticos en la ausencia de conexión auriculoventricular

Emilia J. Patiño Bahena[a], Nilda Espinola-Zavaleta[b], Luis Muñoz-Castellanos[c], María Elena Soto[d], Juan Calderón-Colmenero[a], Carlos Zabal-Cerdeira[a], Alfonso Buendía Hernández[a] y Fause Attie[e]

[a]Departamento de Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México.
[b]Ecocardiografía en Consulta Externa. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México.
[c]Departamento de Embriología. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México.
[d]Departamento de Inmunología. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México.
[e]Director General. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México.

Introducción y objetivos. Analizar las características anatómicas y funcionales que favorecieron la sobrevida de pacientes adultos con ausencia de conexión auriculoventricular y resaltar la importancia del diagnóstico ecocardiográfico.

Métodos. Se estudió a 24 pacientes mediante historia clínica, ecocardiograma y estudio hemodinámico.

Resultados. La clase funcional del grupo estudiado fue I/II en el 87,5%. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal en el 92% y crecimiento ventricular izquierdo. La radiografía de tórax demostró cardiomegalia grado II en el 83% de los casos. El ecocardiograma mostró *situs solitus* y ausencia de conexión auriculoventricular derecha en el 92% de los casos. La conexión ventriculoarterial concordante fue la más frecuente (71%). Todos tuvieron comunicación interauricular; 21, comunicación interventricular y 21, alteración del flujo pulmonar. La fracción de eyección del ventrículo principal (FEVP) del grupo total fue de 55% ± 10%; en los no operados, de 52% ± 12% y en los operados, de 58% ± 8% (diferencias sin significación estadística). Los factores que disminuyen la supervivencia son: comunicación interauricular *ostium secundum*, cifras de hemoglobina < 16 g/dl y la FEVP < 50%. El 54% de los pacientes recibió tratamiento quirúrgico, el 85% vive y la mayoría está en clase funcional I/II. De los no operados, el 82% vive y el 73% está en clase funcional I/II.

Conclusiones. La comunicación interauricular amplia, la hemoglobina normal y la función sistólica del ventrículo principal normal fueron los factores que favorecieron la supervivencia de estos pacientes hasta la edad adulta. La ecocardiografía proporciona valiosa información al clínico y al cirujano para decidir las diferentes opciones terapéuticas y evaluar el seguimiento.

Palabras clave: *Ausencia de conexión auriculoventricular. Atresia tricuspídea. Adultos.*

Survival and Prognostic Factors in Patients With an Absent Atrioventricular Connection

Introduction and objectives. To identify anatomical and functional characteristics associated with survival in adult patients with an absent atrioventricular connection and to highlight the diagnostic importance of echocardiography.

Methods. The clinical histories and echocardiographic and hemodynamic test results of 24 patients were recorded.

Results. Some 87.5% of patients were in New York Heart Association (NYHA) functional class I/II. In 92%, the ECG demonstrated sinus rhythm and left ventricular dilatation. Chest X-ray showed grade-II cardiomegaly in 83%. Situs solitus and an absent right atrioventricular connection were found on echocardiography in 92%. The ventriculoarterial connection was most frequently concordant (in 71%). All patients had an atrial septal defect, 21 had a ventricular septal defect and 21 had decreased pulmonary flow. The ejection fraction of the main ventricle in the whole patient group was 55±10%; 52±12% in those who did not undergo surgery and 58±8% in those who did (*P*=NS). Factors associated with poor survival were an ostium secundum atrial septal defect, hemoglobin <16 g/dL and a main ventricle ejection fraction <50%. Of the 54% of patients who underwent surgery, 85% are alive and the majority are in NYHA functional class I/II. Among those who did not, 82% are alive and 73% are in NYHA functional class I/II.

Conclusions. The presence of a wide atrial septal defect, a normal hemoglobin level and a normal main ventricle ejection fraction were associated with the survival of these patients into adulthood. Echocardiography can provide clinicians and surgeons with information that is valuable for selecting treatment and monitoring follow-up.

Key words: *Absent atrioventricular connection. Tricuspid atresia. Adults.*

Full English text available from: www.revespcardiol.org

Correspondencia: Dra. N. Espinola Zavaleta.
Ecocardiografía en Consulta Externa. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
Juan Badiano, 1. Colonia Sección XVI. CP 14800 Tlalpan. México DF. México.
Correo electrónico: niesza2001@hotmail.com

Recibido el 1 de julio de 2008.
Aceptado para su publicación el 11 de diciembre de 2008.

INTRODUCCIÓN

La ausencia de conexión auriculoventricular derecha, también llamada atresia tricuspídea clásica, es una cardiopatía congénita cianógena con fisiología de corazón univentricular y una sobrevida escasa. La supervivencia de los pacientes con esta cardiopatía congénita depende de un equilibrio entre la circulaciones sistémica y pulmonar. Cuando se establece este equilibrio, los pacientes pueden alcanzar la edad adulta[1]. Existen dos modalidades de ausencia de conexión auriculoventricular: derecha (fig. 1) e izquierda (fig. 2). En la primera no hay continuidad entre las cámaras derechas y sólo existe la conexión entre la aurícula y el ventrículo izquierdos. El piso de la aurícula derecha es muscular y no existe la válvula tricúspide; externamente hay un surco profundo entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho, el cual carece de porción de entrada y generalmente está hipodesarrollado. Las cámaras izquierdas están conectadas a través de la válvula mitral, y el ventrículo izquierdo esta hipertrofiado y dilatado y funciona como ventrículo principal; ambas cámaras ventriculares están conectadas por una comunicación interventricular de tipo subinfundibular. Está presente una comunicación interauricular de tipo *ostium secundum,* aunque puede haber un foramen oval permeable o una aurícula común. Este patrón morfológico básico puede presentar variantes en los casos particulares que están determinados por el tipo de conexión ventriculoarterial, el tamaño de los defectos septales y la morfología de las válvulas cardiacas (cabalgamiento de la válvula mitral). En la segunda, los ventrículos están invertidos; el ventrículo morfológico derecho ubicado a la izquierda no mantiene continuidad anatómica con la aurícula izquierda, y es el ventrículo morfológicamente izquierdo situado a la derecha el que posee conexión con la aurícula derecha. Sus variantes morfológicas también se basan en los parámetros ya mencionados para la ausencia de conexión auriculoventricular derecha.

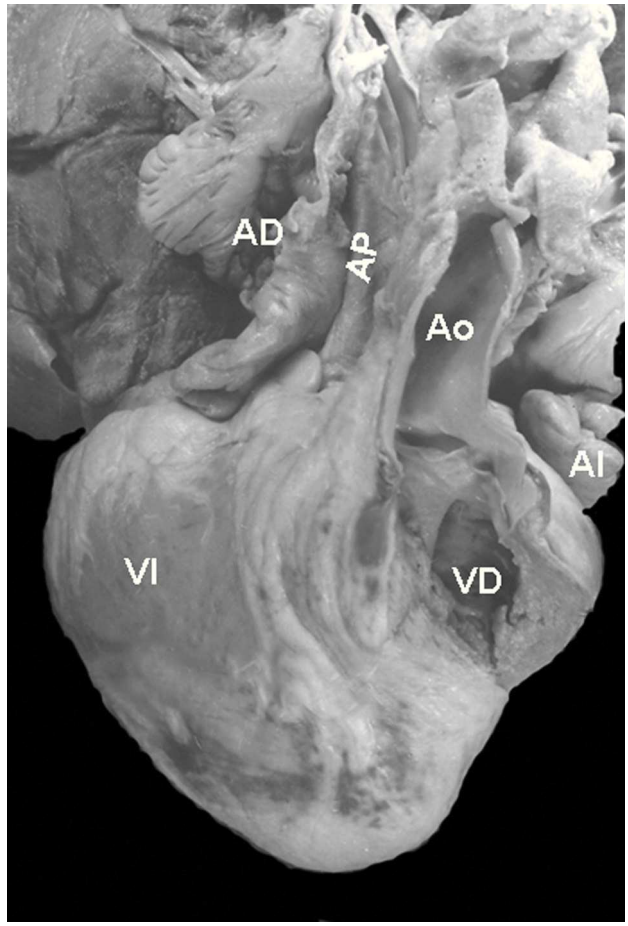

Fig. 2. Corazón que muestra ausencia de conexión auriculoventricular izquierda. Obsérvese la inversión de los ventrículos y la conexión ventriculoarterial discordante (pieza anatómica del archivo). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; CIA: comunicación interauricular; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

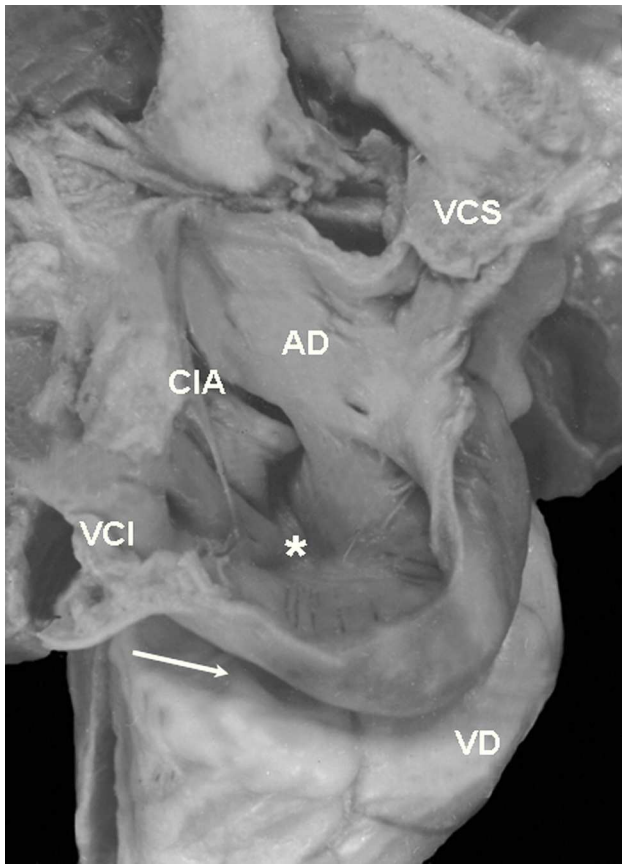

Fig. 1. Vista interior de la aurícula derecha que muestra la ausencia de conexión auriculoventricular. Obsérvese el piso muscular de la aurícula (asterisco) y el surco profundo que separa la aurícula del ventrículo (flecha) (pieza anatómica del archivo). AD: aurícula derecha; CIA: comunicación interauricular; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho.

El ventrículo que recibe la conexión auriculoventricular maneja los volúmenes sanguíneos de los circuitos sistémico y pulmonar, por lo que se hipertrofia y se dilata, mientras que el ventrículo sin conexión recibe flujo por una comunicación interventricular cuyo tamaño determina el grado de desarrollo de este ventrículo. También existe una comunicación interauricular obligada para derivar la sangre de la aurícula derecha hacia la aurícula izquierda o de la aurícula izquierda a la derecha en los casos de ausencia de conexión entre la aurícula izquierda y el ventrículo morfológicamente derecho, cuando los ventrículos están invertidos, donde se mezclan los circuitos sistémico y pulmonar[2,3].

En la ausencia de conexión auriculoventricular derecha, la conexión ventriculoarterial generalmente es concordante, emergiendo las grandes arterias de sus respectivos ventrículos; con menos frecuencia, la conexión ventriculoarterial es discordante, emergiendo la aorta de ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo; más rara aún es la conexión de tipo doble salida ventricular y es excepcional la única vía de salida por tronco común o tronco aórtico solitario. En la ausencia de conexión auriculoventricular izquierda, la conexión ventriculoarterial más frecuente es la discordante. Algunos pacientes cursan con cierto grado de estenosis pulmonar, la cual protege el lecho vascular pulmonar del hiperflujo[2,4,5].

Está descrito que la sobrevida mayor de 15 años es rara en los pacientes con esta cardiopatía no operados y frecuentemente hay complicaciones por disfunción del ventrículo principal[6].

Los estudios ecocardiográficos han sido de gran utilidad para determinar con precisión los rasgos anatómicos y funcionales de esta cardiopatía congénita compleja[7-9].

Los propósitos de este estudio son analizar las características clínicas y morfológicas que favorecieron la supervivencia de pacientes adultos con ausencia de conexión auriculoventricular derecha e izquierda y resaltar la importancia del diagnóstico y el seguimiento ecocardiográfico, que permite mostrar todos los detalles anatómicos y funcionales de esta cardiopatía congénita.

MÉTODOS

En el periodo comprendido entre enero de 1997 y enero de 2007, se estudió a 24 pacientes adultos: 10 varones (40%) y 14 mujeres (60%), con edad promedio de 28 ± 8 (intervalo, 20-54) años y con la sospecha clínica de atresia tricuspídea. Se practicó a todos los pacientes historia clínica, biometría hemática (hemoglobina normal ≤ 16 g/dl), saturación arterial de oxígeno (deseable, > 80%), electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones, radiografía de tórax y ecocardiograma; asimismo se realizó Holter de 24 h a los pacientes con historia de palpitaciones. El estudio ecocardiográfico se complementó con cateterismo cardiaco en el 67% de los casos.

El estudio ecocardiográfico se realizó con un equipo Phillips Sonos 5500, provisto de transductor S4 y modo M, bidimensional y Doppler, y se utilizó el análisis segmentario secuencial para la caracterización de la cardiopatía.

Los diámetros telediastólico y telesistólico del ventrículo principal se determinaron con modo M en el eje largo paraesternal. La fracción de eyección del ventrículo principal (FEVP) se determinó en el plano apical de cuatro cámaras, utilizando el método de Simpson modificado.

Análisis estadístico

Se hizo un análisis descriptivo de las variables cualitativas y cuantitativas con medidas de tendencia central en medias, medianas y porcentajes de acuerdo con la distribución de cada una de ellas, y un análisis multivariado con ANOVA para varianzas heterogéneas. El análisis para variables con distribución no paramétrica se realizó con la U de Mann-Whitney. El análisis de supervivencia, mediante Kaplan-Meier y regresión de Cox ajustada en función del tiempo y las covariables estenosis pulmonar, insuficiencia de la válvula auriculoventricular, hipertensión pulmonar prequirúrgica, hemoglobina, saturación arterial de oxígeno, arritmias supraventriculares y comunicación interauricular *ostium secundum*. Se consideró significación estadística si $p \leq 0,05$. Se utilizó el *software* SPSS versión 14.

RESULTADOS

Manifestaciones clínicas

El tiempo de evolución entre el nacimiento y el diagnóstico de ausencia de conexión auriculoventricular fue en promedio de 13,8 ± 10 (intervalo, 3-23) años.

La cianosis estuvo presente en todos los pacientes: en 23 (96%) de ellos, desde el primer año de vida y en 1 (4%), a partir de los 6 años; 21 (87,5%) presentaban acropaquia.

Casi todos los pacientes (21/24; 87,5%) tenían algún tipo de soplo cardiaco. El 87,5% de los casos estaban en clase funcional I/II y el 22,5%, en clase funcional III. La hemoglobina promedio fue de 18,2 ± 3,4 g/dl. La saturación arterial de oxígeno promedio fue de 73% ± 16%.

El electrocardiograma de superficie demostró ritmo sinusal en 21 (87%) pacientes; 3 (13%) presentaban fibrilación auricular; 8 (33,3%) presentaron

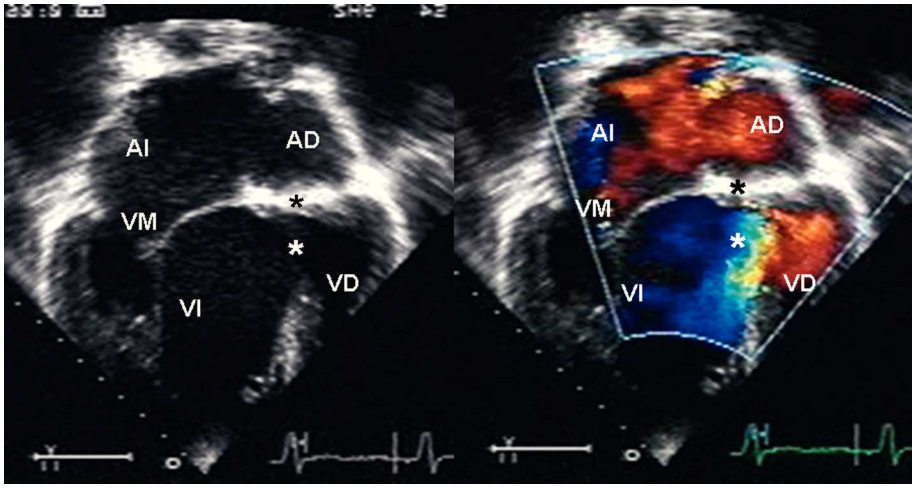

Fig. 3. Imágenes ecocardiográficas de ausencia de conexión auriculoventricular derecha en el plano apical de cuatro cámaras, en bidimensional y con Doppler color, que muestran la zona ecodensa que separa las cámaras derechas (asterisco negro) y la comunicación interventricular (asterisco blanco). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; CIA: comunicación interauricular; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VM: válvula mitral.

arritmias significativas: 6 con episodios de taquicardia supraventricular y 2 con extrasístoles auriculares frecuentes. Todos los pacientes tuvieron datos de crecimiento ventricular izquierdo.

En la radiografía de tórax, todos los pacientes presentaron algún grado de cardiomegalia; de éstos, el 79% (19/24) tuvo grado II; 7 (29%) pacientes tuvieron datos de hiperaflujo pulmonar, 3 con flujo pulmonar normal y 14 con hipovascularización pulmonar.

El 54% de los pacientes (13/24) fueron llevados a tratamiento quirúrgico: fístula de Blalock-Taussig en 8 (61%), cerclaje de la arteria pulmonar en 2 (16%) y derivación cavopulmonar total en 3 (23%). El 85% (11/13) de los pacientes operados vive, y de ellos, 10 están en clase funcional I/II y 1 en clase funcional III. En este grupo, 2 pacientes fallecieron (tabla 1). El tiempo promedio de seguimiento tras la cirugía fue de 13 ± 8 (intervalo, 1-28) años.

De los pacientes no operados, vive el 82% (9/11), 8 en clase funcional I/II y 1 en clase funcional III. En este grupo, 2 (18%) pacientes fallecieron (tabla 1).

El 75% (18/24) de los pacientes recibió tratamiento médico, 2 de éstos estaban operados (tabla 1).

Una paciente de 38 años tuvo un aborto espontáneo y otra de 25 años tuvo un embarazo que llegó a término; 1 paciente presentó hipertensión arterial sistémica, y después de los estudios correspondientes, se demostró que también tenía arteritis de Takayasu; 3 pacientes presentaron infarto cerebral, 2 de éstos por endocarditis infecciosa y embolia cerebral y 1 por neurocisticercosis.

Características ecocardiográficas

El 92% de los casos presentó *situs solitus* y el 8%, dextroisomerismo. El 88% de los casos tuvo el corazón en levocardia y el 12%, en dextrocardia. El 92% presentó ausencia de conexión auriculoventricular derecha (fig. 3) y el 8%, ausencia de conexión auriculoventricular izquierda e inversión ventricular (fig. 4).

La conexión ventriculoarterial fue concordante en el 71% de los casos (fig. 5) y discordante en el 17%; el 12% tenía doble salida.

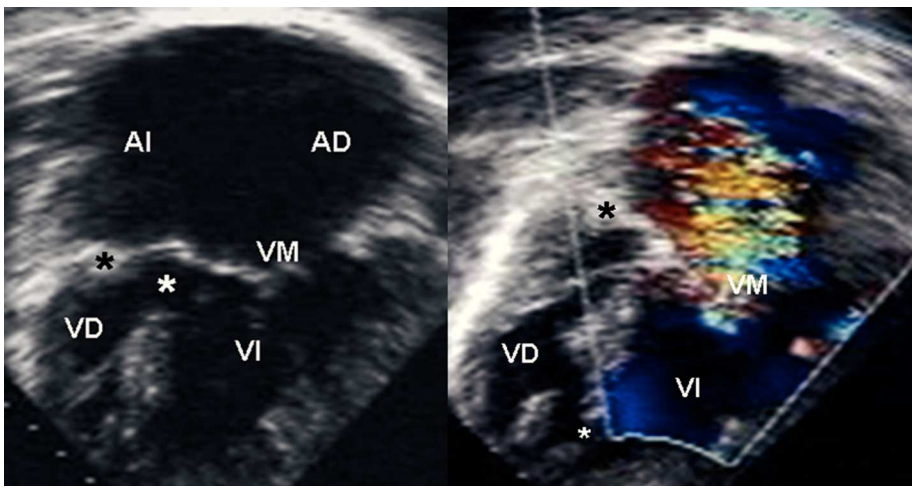

Fig. 4. Imagenes ecocardiográficas bidimensional en el plano apical de cuatro cámaras, que muestra la ausencia de conexión auriculoventricular izquierda (asterisco negro) con inversión ventricular. Se observan dos comunicaciones interventriculares (asterisco blanco). Con Doppler color se observó insuficiencia mitral severa.AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VM: válvula mitral.

TABLA 1. **Datos clínicos de los pacientes (n = 24)**

Caso	Edad (años)	Sexo	Hemoglobina (g/dl)	PO_2 (%)	Arritmias	Cirugía	Tratamiento médico	Clase funcional NYHA	Vive
1	21	Varón	16,6	54,2	No	No	No	I	Sí
2	21	Varón	21,1	38	TSV, WPW	No	Digoxina, diurético, O_2, NTG	III	No
3	22	Varón	23	68,1	No	Fístula-BT	Digoxina, enalapril, Sintrom	I	Sí
4	30	Varón	18,4	83	No	Fístula-BT	Aspirina	I	Sí
5	33	Varón	17,1	75	TSV, TV, WPW, FA	No	Propafenona, Sintrom	II	No
6	54	Mujer	18,4	70	No	No	Diurético, Sintrom, O_2, nifedipino	II	Sí
7	30	Mujer	21	76	No	No	Diurético, aspirina, pentoxifilina	III	Sí
8	38	Mujer	20,5	80,2	No	No	Diltiazem, aspirina	I	Sí
9	23	Mujer	21	73	No	No	No	II	Sí
10	21	Mujer	19,2	63	No	Fontan	No	I	Sí
11	36	Mujer	14,9	90	No	Fístula-BT	Digoxina, diurético, Sintrom, captopril	III	Sí
12	22	Varón	14,2	88	No	Fístula-BT	Digoxina, diurético, aspirina	I	Sí
13	20	Varón	15,9	86	TSV	No	No	II	Sí
14	25	Mujer	11	48	Extrasístoles auriculares	Cerclaje pulmonar	No	II	Sí
15	27	Varón	17,1	76	No	No	Sintrom	II	Sí
16	23	Mujer	15,2	88	No	Fontan	Diurético, amlodipino	II	Sí
17	37	Mujer	16,9	40	TSV, FA, BAV-II	Fístula-BT	Digoxina, diurético, atenolol, marcapasos	I	Sí
18	24	Mujer	15,4	78	No	No	Aspirina, propranolol	II	Sí
19	30	Mujer	14,7	78	TSV, FA	Fístula-BT	Digoxina, diurético, Sintrom, enalapril, carvedilol	II	Sí
20	20	Varón	24,2	69	Extrasístoles auriculares	Cerclaje pulmonar	Digoxina, diurético, aspirina	II	No
21	30	Mujer	15,6	88	No	Fístula-BT	Digoxina, diurético	I	Sí
22	37	Mujer	21,8	70,7	No	Fontan	Aspirina	II	No
23	28	Varón	20,9	89,3	No	No	No	II	Sí
24	22	Mujer	23,6	90	TSV	Fístula-BT	Digoxina, diurético, O_2	II	Sí
Media ± DE	28 ± 8	Varones, 10; mujeres, 14	18,2 ± 3,4	73 ± 16	Arritmias, 8	Operados, 13	Tratamiento, 18		

BT: Blalock-Taussig; DE: desviación estándar; FA: fibrilación auricular; NTG: nitroglicerina; TSV: taquicardia supraventricular; TV: taquicardia ventricular; WPW: síndrome de preexcitación.

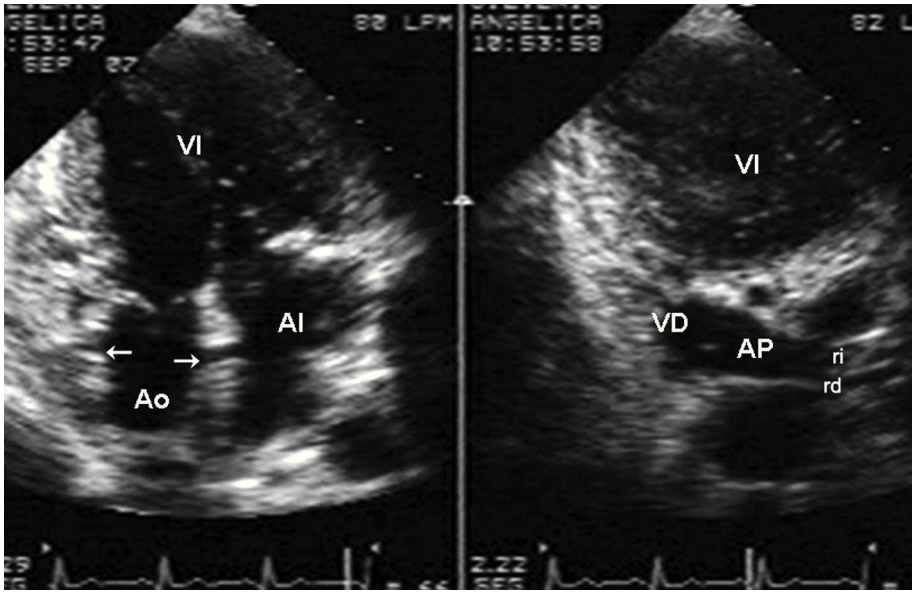

Fig. 5. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales en el plano apical de 5 cámaras, que muestran la conexión ventriculoarterial concordante (las flechas señalan la emergencia de las arterias coronarias). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; CIA: comunicación interauricular; ri: rama izquierda; rd: rama derecha; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

Todos los pacientes tuvieron comunicación interauricular con diámetro promedio de 27,6 ± 12 mm, 20 (83%) del tipo *ostium secundum* con diámetro promedio de 23,3 ± 7,4 mm y 4 (17%) del tipo aurícula común con diámetro promedio de 48,7 ± 5,6 mm. En 19 (79%) de los casos se encontró una comunicación interventricular subinfundibular (muscular), y en 3 de éstos también había una comunicación interventricular en la porción trabecular del tabique (muscular). En 3 (12%) pacientes, la comunicación interventricular se obliteró. En los 2 casos de ausencia de conexión auriculoventricular izquierda, la comunicación interventricular fue de tipo infundibular subarterial (musculomembranosa).

El diámetro promedio de la comunicación interventricular fue de 13,9 ± 7,4 mm. En estos 2 casos en particular, que son muy interesantes y poco comunes, la comunicación interauricular fue restrictiva en uno y amplia en el otro, y la conexión ventriculoarterial fue discordante en uno y doble salida del ventrículo principal en el otro, ambos con estenosis pulmonar, y uno de ellos presentaba isomerismo derecho.

En 21 (87,5%) pacientes se encontró flujo pulmonar alterado: 6 con estenosis pulmonar valvular, 4 con estenosis pulmonar mixta (valvular y subvalvular) y 2 con estenosis subvalvular; 5 con hipoplasia pulmonar y 4 atresia pulmonar; 3 (12,5%) pacientes no tuvieron estenosis pulmonar (tabla 2).

Entre las anomalías concomitantes se encontró red de Chiari (2 pacientes), persistencia de conducto arterioso (2 pacientes) y persistencia de vena cava superior izquierda continuada con el seno coronario (1 paciente).

El diámetro diastólico promedio del ventrículo izquierdo del grupo total fue de 61 ± 11 mm y el del ventrículo derecho, 16 ± 7 mm; la FEVP media fue del 55% ± 10%; cuando se clasificó a los pacientes en no operados y operados, la fracción de eyección fue del 52% ± 12% y del 58% ± 8%, respectivamente (diferencias sin significación estadística).

Se documentó insuficiencia mitral en 17 casos, que fue ligera en 7 (41%) y moderada a severa en 10 (59%) (tabla 2).

En el análisis de supervivencia tipo Kaplan-Meier y función de riesgos de Cox, se encontró que los factores que disminuyen la supervivencia de estos pacientes son la presencia de una comunicación interauricular *ostium secundum* respecto a aurícula común, con significación estadística por *log rank test* ($p < 0,01$) (fig. 6) y cifras de hemoglobina > 16 g/dl, que mostró tendencia a la significación ($p = 0,08$).

La vida media de los pacientes desde que se detecta un decremento en la FEVP (< 50%) es de 12 años cuando ajustamos por tiempo y covariables (fig. 7).

Se llevó a cateterismo cardiaco a 16 (67%) pacientes. Se encontró hipertensión arterial pulmonar en 6 casos antes de la cirugía y en 3 después de ésta (tabla 2).

DISCUSIÓN

La ausencia de conexión auriculoventricular derecha o atresia tricuspídea clásica tiene un amplio espectro de presentación anatómica, y la sobrevida hasta la edad adulta depende del balance entre la circulación sistémica y la pulmonar[10]. Fisiopatológicamente se caracteriza por la presencia de un ventrículo principal que deberá mantener la circulación sistémica, pulmonar y coronaria. Sabemos que, cuando se de-

TABLA 2. **Datos ecocardiográficos y hemodinámicos (n = 24)**

Caso	Tipo de CIA	Diámetro de CIA (mm)	Diámetro diastólico del VP	FEVP (%)	Obstrucción del flujo pulmonar		Insuficiencia de la válvula AV	Cateterismo prequirúrgico (PMAP/D2VP)		Cateterismo posquirúrgico (PMAP/D2VP)	
					Tipo	Gradiente máximo (mmHg)					
1	OS	16	50	60	EP mixta	65		29	13		
2	OS	19	51	50	EP valvular	96	IM ligera				
3	OS	13	70	55	Atresia pulmonar		IM moderada				
4	AC	47	60	60	EP mixta	81	IM severa				
5	OS	23	64	25	EP valvular	89	IM ligera				
6	AC	42	72	35			IM severa	65	16		
7	OS	30	50	60	Hipoplasia pulmonar		IM ligera				
8	OS	36	54	60				36	12		
9	OS	20	52	60	Hipoplasia pulmonar		IM ligera				
10	OS	15	62	66	Hipoplasia pulmonar		IM ligera			9	2
11	OS	21	45	47	EP mixta	91	IM moderada			20	
12	OS	29	45	55	Atresia pulmonar			42	12		
13	OS	33	76	57			IM ligera	60	7		
14	OS	35	73	52	EP subvalvular	82		30	14		
15	OS	20	51	60	Hipoplasia pulmonar		IM moderada				
16	OS	12	51	70	Atresia pulmonar						
17	OS	16	84	56	Atresia pulmonar		IM moderada			46	18
18	OS	22	72	55	EP mixta	32	IM moderada	18	7		
19	AC	55	65	50	EP valvular	54	IM moderada	16	13	30	21
20	AC	51	81	60	EP subvalvular	81			12	RI, 42	
21	OS	20	55	68	Hipoplasia pulmonar			12	6		
22	OS	27	69	64	EP valvular	88		18	15		
23	OS	31	53	48	EP valvular	43	IM ligera	18	8		
24	OS	29	59	45	EP valvular	85	IM severa		9		
Media ± DE		27 ± 12	61 ± 11	55 ± 10							

AC: aurícula común; AV: auriculoventricular; CIA: comunicación interauricular; D2VI: presión telediastólica del ventrículo izquierdo; DE: desviación estándar; EP: estenosis pulmonar; FEVP: fracción de eyección del ventrículo principal; IM: insuficiencia mitral; OS: ostium secundum; PMAP: presión media de la arteria pulmonar; RI: rama izquierda de la arteria pulmonar; VP: ventrículo principal.

tecta a tiempo y con factores favorables, los pacientes deben ser llevados a cirugía de tipo corrección fisiológica, idealmente tipo Fontan[11,12]. En los pacientes con comunicación interauricular restrictiva hay aumento de la presión venosa sistémica. Los casos de ausencia de conexión auriculoventricular izquierda con inversión ventricular tienen una hemodinámica diferente, ya que en estos pacientes se afecta el retorno venoso pulmonar, con la consiguiente elevación de la presión venocapilar pulmonar; a pesar de esta condición, nuestros 2 casos han sobrevivido hasta la edad adulta, 1 con fístula sistémico pulmonar y 1 sin procedimientos quirúrgicos. De lo anterior se concluye que ambos tipos de ausencia de conexión presentan situaciones hemodinámicas distintas.

En nuestros países existen algunos pacientes que son diagnosticados tardíamente, otros no reúnen los requisitos para llevarlos a cirugía de Fontan y otros que fueron detectados adecuadamente y llevados a cirugía con oportunidad[13-16]. En este

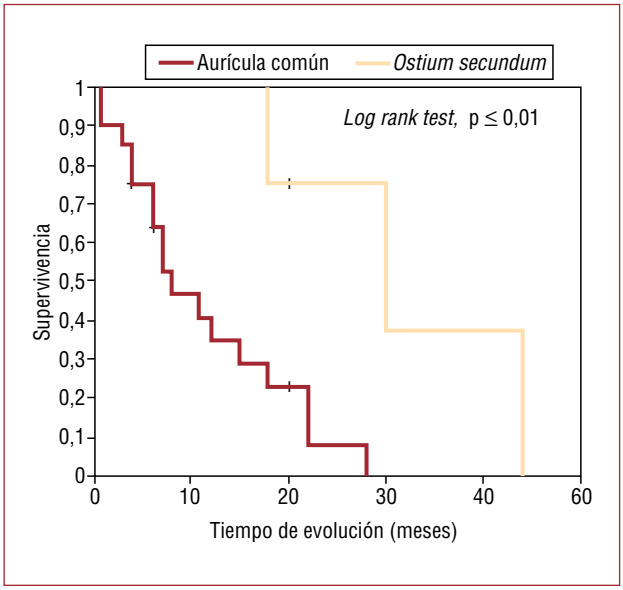

Fig. 6. Atresia tricuspídea. Supervivencia de los pacientes con relación al tamaño de la comunicación interauricular. El *log rank test* muestra una diferencia estadísticamente significativa (p ≤ 0,01).

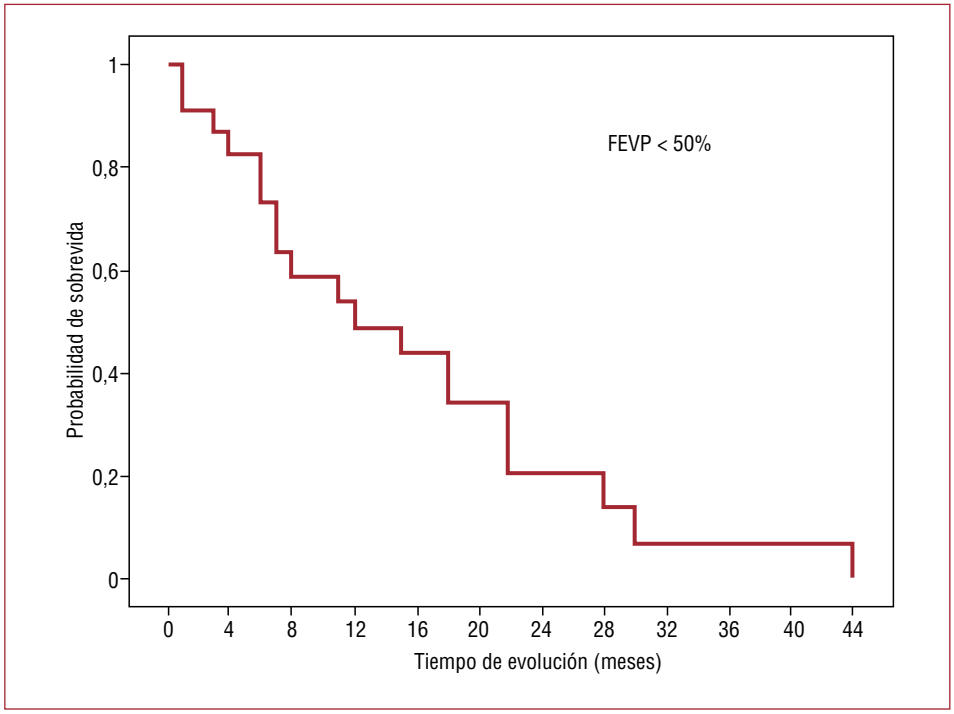

Fig. 7. Vida media de los pacientes desde el momento en que se detecta un decremento en la fracción de eyección del ventrículo principal (< 50%) cuando ajustamos por tiempo y covariables.

trabajo se muestra que 24 pacientes llegaron a una edad mayor de 20 años y realizan labores sencillas y son independientes, en general con una buena clase funcional. Trece pacientes tuvieron algún tipo de intervención quirúrgica que les permitió la sobrevida hasta esa edad. Sin embargo, como es de esperarse en la evolución natural de este trastorno, hubo 4 defunciones: 1 paciente con cerclaje pulmonar, 1 con cirugía de Fontan y 2 sin tratamiento quirúrgico.

El embarazo no es un estado recomendable en estos pacientes de fisiología de corazón univentricular ya que, además de las circulaciones que ya maneja, se agrega la circulación fetoplacentaria, que implica mayor sobrecarga para el ventrículo principal; en nuestro estudio hubo 1 paciente que logró llevar su embarazo a término a pesar de los riesgos que conllevaba[17].

Tres pacientes presentaron eventos vasculares cerebrales en el seguimiento asociado a embolias sépticas y a neurocisticercosis. Sin embargo, estos pacientes cianóticos tienen un riesgo de eventos vasculares cerebrales superior al de la población general y este riesgo se ve incrementado por la hipertensión, la fibrilación auricular, los antecedentes de flebotomía y la microcitosis ($p < 0,05$); en cambio, no se encontró relación entre eventos cerebrovasculares y edad del paciente, tabaquismo, eritrocitosis, fracción de eyección o tratamiento con aspirina o dicumarínicos[18]. En nuestro estudio, el análisis estadístico demostró que los pacientes con poliglobulia tienen tendencia a menor supervivencia, pero sin alcanzar significación estadística.

El estudio ecocardiográfico permitió determinar las características morfológicas y funcionales de los pacientes. Se encontró que, aunque el ventrículo principal estaba dilatado en todos los casos, la función sistólica todavía se encontraba conservada tanto en los pacientes operados como en los no operados, con una tendencia a ser mejor en los pacientes operados; esto probablemente haya favorecido que tengan una adecuada calidad de vida, a juzgar por su clase funcional. En este estudio, un defecto septal interauricular tipo *ostium secundum* y una función sistólica del ventrículo principal disminuida fueron los factores que influyeron negativamente en la sobrevida de los pacientes. La mayoría de los estudios de función del ventrículo principal en esta patología fueron realizados en niños[15,19]; este estudio es de los primeros realizados en una serie de pacientes adultos.

La cirugía de Fontan ha sido de gran ayuda en estos pacientes, aunque en nuestro grupo el 46% de ellos no fue llevado a cirugía y ha sobrevivido a la edad adulta[13,16]. En estos casos fue fundamental la presencia de la estenosis pulmonar, ya que protegió el lecho vascular del hiperflujo pulmonar y el consecuente daño a la vasculatura pulmonar, aunque por otro lado favoreció la poliglobulia.

Los enfermos llevados a algún tipo de tratamiento quirúrgico tuvieron una mayor supervivencia y mejor clase funcional que los pacientes con evolución natural de la enfermedad, aunque esto mostró sólo una tendencia, y no una diferencia estadísticamente significativa. La decisión de dar tratamiento médico se tomó con base en la clase

funcional y la función sistólica del ventrículo principal calculada por ecocardiografía.

Las limitaciones de este estudio son el escaso número de pacientes con disfunción del ventrículo principal y/o aurícula común y las posibles modificaciones del pronóstico por el tratamiento médico.

CONCLUSIONES

En este estudio, una comunicación interauricular amplia, cifras de hemoglobina normales y la función sistólica del ventrículo principal > 50% fueron los factores que favorecieron la supervivencia de estos pacientes hasta la edad adulta.

La ecocardiografía es una técnica no invasiva de gran utilidad en el diagnóstico anatómico y funcional, que proporciona valiosa información al clínico y al cirujano para decidir las diferentes opciones terapéuticas y evaluar el seguimiento de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Attie F. Conexiones anormales a nivel atrioventricular. En: Cardiopatías congénitas en el adulto. 1.ª ed. Madrid: Elsevier Science; 2003. p. 211-32.
2. Muñoz-Castellanos L, Kuri-Nivón M, Vázquez Antona C, Salinas HC. Ausencia de conexión atrioventricular derecha e izquierda. Arch Inst Cardiol Mex. 2000;70:536-51.
3. Anderson RH, Willkinson J, Gerlis LM, Smith A, Becker AE. Atresia of the right atrioventricular orifice. Br Heart J. 1977;39:414-28.
4. Alva C, David F, Hernández M, Arguero R, Ortegon J, Martinez A, et al. Tricuspid atresia associated with common arterial trunk and 22q11 chromosome deletion. Arch Cardiol Mex. 2003;73:271-4.
5. De Rubens J, Castellano C, Attie F, Guzzo D, Vargas-Barrón J, Calderón A, et al. Atresia tricuspídea con atresia pulmonar. Arch Cardiol Mex 1989;59:139-43.
6. Franklin RCG, Spiegelhalter DJ, Sullivan ID, Anderson RH, Thoele DG, Shinebourne EA, et al. Tricuspid atresia presenting in infancy. Survival and suitability for the Fontan operation. Circulation. 1993;87:427-39.
7. Martinez RM, Anderson RH. Echo-morphological correlates in atrioventricular valvar atresia. Cardiol Young. 2006:16 Suppl 1:27-34.
8. Eicken A, Petzuch MJK, Vogel M, Hager A, Vogt M, Skovránek J, et al. Characteristics of Doppler myocardial echocardiography in patients with tricuspid atresia after total cavopulmonary connection with preserved systolic ventricular function. Int J Cardiol. 2007;116:212-8.
9. Orie JD, Anderson C, Ettedgui JA, Zuberbuhler JR, Anderson RH. Echocardiographic-morphologic correlations in tricuspid atresia. J Am Coll Cardiol. 1995;26:750-8.
10. Burkhart HM, Dearani J, Mair DD, Warnes C, Rowland C, Schaff H, et al. The modified Fontan procedure: Early and late results in 132 adult are patients. J Thoracic Cardiovasc Surg. 2003;76:1252-9.
11. Sittiwangkul R, Azakie A, Van Arsdell G, Williams W, McCriendle B. Outcomes of tricuspid atresia in the Fontan era. Ann Thorac Surg. 2004;77:889-94.
12. Calderón-Colmenero J, Cervantes JL, Ramírez Marroquín S, Attie F. A propósito de los primeros cien casos del procedimiento de Fontan en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Arch Inst Cardiol. 2006;Supl 4:102-10.
13. Perloff JK. Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization: A narrowing base. En: Congenital heart disease in adults. 2.ª ed. Philadelphia: WB Sounders; 1998. p. 15-53.
14. Sheikh AM, Tang ATM, Román M, Baig K, Mehta R, Morgan J, et al. The failing Fontan circulation: Successful conversion of atriopulmonary connections. J Thoracic Cardiovasc Surg. 2004;128:60-6.
15. Forbes TJ, Gajarski R, Johson GL, Reul GJ, Ott DA, Drescher K, et al. Influence of age on the effect of bidirectional cavopulmonar anstomosis on left ventricular volume, mass and ejection fraction. J Am Coll Cardiol. 1996;28:1301-7.
16. Fontan F, Kirklin JW, Fernández G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, et al. Outcome after a "perfect" Fontan Operation. Circulation. 1990;81:1520-36.
17. Canobbio MM, Mir DD, Van der Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcome after the Fontan repair. J Am Coll Cardiol. 1996;28:763-7.
18. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 1996;28:768-72.
19. Wald R, Tham E, McCrindle B, Golff D, Fionnuala M, McAuliffe, et al. Outcome after prenatal diagnosis of tricuspid atresia: A multicenter experience. Am Heart J. 2007;53:772-8.