

Morfología ecocardiográfica de la atresia pulmonar con *septum* interventricular intacto, estudio de dos decenios

Echocardiographic morphology of the pulmonary atresia with intact ventricular septum. A 20-year study

MSc. Dr. Adel Eladio González Morejón,¹ MSc. Dra. Giselle Serrano Ricardo,¹ Dra. Anisia Serrano Sánchez,¹ Dr. C. Andrés Florentino Savío Benavides,¹ Dr. C. Ramón Isidoro Casanova Arzola¹

¹Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

¹Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: la atresia pulmonar con *septum* interventricular intacto es una malformación cardiovascular que representa el 1 % de las cardiopatías congénitas observadas en vida extrauterina, y, dados sus resultados desfavorables, constituye un verdadero reto para la medicina contemporánea.

Objetivo: la investigación condujo a la aplicación de pautas clasificatorias, a la caracterización del tracto de salida atrésico, al estudio morfológico ventricular derecho, a la valoración del anillo tricuspídeo y a la determinación de la presencia de anomalías en la circulación coronaria.

Métodos: se estudiaron 43 pacientes con diagnóstico confirmado de la entidad remitidos al Cardiocentro Pediátrico "William Soler" entre enero de 1992 y noviembre de 2011. Se practicó a cada caso el examen ecocardiográfico bidimensional y *doppler* con codificación en colores.

Resultados y conclusiones: se corroboró el predominio de la variante morfológica valvular de la entidad y la existencia de niveles moderados o severos de hipoplasia ventricular derecha en asociación con capacitancia volumétrica limitada de dicha cámara, con hipodesarrollo valvular tricuspídeo y con presencia de circulación coronaria anómala sinusoides dependiente. El foramen oval permeable constituyó el defecto septal interatrial más vinculado a la enfermedad, y se evidenciaron diversas anomalías estructurales del aparato tricuspídeo en conjunción o no con el hipodesarrollo anular imperante.

Palabras clave: atresia pulmonar, ecocardiografía, válvula tricúspide.

ABSTRACT

Introduction: pulmonary atresia with intact ventricular system is a cardiovascular malformation accounting for 1% of congenital cardiopathies seen in the extrauterine life; due to its unfavorable outcomes, this disease is a true challenge for the contemporary medicine.

Objectives: the research study comprised the application of the classification guidelines, the characterization of the atresia outlet track, the morphological study of the right ventricle, the assessment of the tricuspid ring and the detection of anomalies in the coronary circulation.

Methods: forty three patients diagnosed with this disease and referred to "William Soler" pediatric cardiocenter from January 1992 to November 2011 were studied. Each case was performed bidimensional echocardiography and color-coding Doppler.

Results and conclusions: the study confirmed the predominance of the valvular morphological variant of the disease and the presence of moderate and severe levels of right ventricular hypoplexia associated with limited volumetric capacitance of this chamber, with tricuspid valvular hypodevelopment and with anomalous sinusoids-dependent coronary circulation. The permeable oral foramen was the interatrial septal defect that was most associated to this disease and several structural anomalies of the tricuspid system was evidenced in conjunction or not with the prevailing annular hypodevelopment.

Key words: pulmonary atresia, echocardiography, tricuspid valve.

INTRODUCCIÓN

El patronímico de atresia pulmonar con *septum* interventricular intacto (APSI) sugiere una sencilla malformación congénita del corazón, en la que todo puede o debe funcionar simplemente al abrir el tracto pulmonar atrésico. Nada más alejado de la realidad que esta suposición, ya que la entidad nosológica se encuentra caracterizada por una tremenda heterogeneidad en términos de morfología del ventrículo derecho, válvula tricúspide, endomiocardio e, incluso, por una peculiar circulación coronaria.¹⁻³ Su historia se remonta a 1784, año en que el patólogo inglés *Hunter* efectuó el primer reporte, al describir un corazón con emergencia pulmonar atrésica y cavidad ventricular derecha sumamente hipertrófica e hipoplásica. El primer intento clasificatorio de la entidad que, curiosamente, conserva plena vigencia, correspondió a *Greenwold*, quien lo hizo público en su tesis de grado del año 1956.⁴

Desde los puntos de vista clínico y epidemiológico la APSI resulta considerada como una cardiopatía congénita crítica con circulación sanguínea pulmonar ductus dependiente; representa alrededor del 1 % del total de las cardiopatías congénitas que se observan en la vida extrauterina, y exhibe una distribución acorde con el género cercana a 1,5:1 favorable al sexo masculino. Su prevalencia oscila entre 4,2 y 8,5 x 100 000 nacidos vivos; no obstante, a ella corresponde el 3 % del total de cardiopatías congénitas severas que tienen expresión clínica al nacimiento, y ocupa el tercer lugar dentro de las malformaciones cardiovasculares cianóticas más frecuentemente detectadas en el período neonatal, solo superada por la transposición de grandes arterias y la atresia pulmonar con *septum* interventricular abierto.^{2,3,5} El

amplio diapasón morfológico de esta entidad torna complejo el análisis al momento de definir la conducta más adecuada a tomar en consideración ante cada caso. Esta es la causa fundamental de que, a pesar de los avances científicos y técnicos de nuestros días, no se hayan reportado resultados halagüeños en su acometimiento terapéutico, y la dolencia constituya un verdadero reto para la medicina contemporánea, sobre todo, para la Cardiología y la Cardiocirugía Pediátricas en cualquier latitud.

Bajo la premisa de lo anteriormente expresado se realiza este trabajo investigativo, con el propósito de caracterizar el perfil morfológico prequirúrgico de la APSI, que en nuestro país ha tenido expresión a lo largo de las dos últimas décadas.

MÉTODOS

Se ha estudiado, de manera descriptiva y prospectiva, la población configurada por 43 pacientes de ambos sexos con diagnóstico confirmado, mediante estudio ecocardiográfico, de APSI, remitidos al Cardiocentro Pediátrico "William Soler", procedentes de la Red Cardiopediátrica Nacional, en el período comprendido entre enero de 1992 y noviembre de 2011. En función del necesario contraste estadístico se ha configurado un grupo control, integrado por niños, supuestamente sanos, de similar edad y peso que la población de pacientes investigados, grupo que se ha constituido mediante un proceso de muestreo probabilístico aleatorio sistemático aplicado a la población de sujetos enviados a la consulta ambulatoria del Laboratorio de Ecocardiografía del Cardiocentro Pediátrico "William Soler" para su evaluación, por presentar, clínicamente, soplos inocentes.

El examen ecocardiográfico transtorácico prospectivo se llevó a cabo con el paciente en decúbito lateral izquierdo, bajo respiración pausada y en un medio ambiente adecuado. Las pesquisas se efectuaron por un observador único que utilizó, de forma alternativa, equipos Aloka SSD-860[®], Aloka SSD-2200 Vario View[®] o Aloka SSD-5500 ProSound[®], todos poseedores de transductores electromagnéticos de multifrecuencia, y los dos últimos dotados de tecnología compatible con segundo armónico de tejidos. Se simultaneó el trazado electrocardiográfico con las imágenes ecocardiográficas, que, además, fueron registradas por impresión en papel termosensible y en videocasetes VHS mediante grabadora incorporada al sistema ecocardiográfico.

El conjunto de modalidades técnicas empleadas se limitó a la utilización de ecocardiografía bidimensional o modo B, y de ecocardiografía *Doppler* codificada en colores. Ello condujo a la aplicación de pautas clasificatorias según los criterios de *Greenwald*,⁴ a la caracterización del tracto de salida atrésico, al estudio morfológico ventricular derecho, a la valoración del anillo tricuspídeo y a la determinación de la presencia de fístulas sinusoidales, como expresión de la existencia de anomalías en la circulación coronaria.⁶ En función de lo anteriormente expresado, el análisis integral conllevó la apreciación de un conjunto de mensuraciones y evaluaciones ecocardiográficas, a saber:

a) Niveles de desarrollo ventricular derecho: establecidos como rangos de hipoplasia ligera, moderada o severa de dicha cámara cardíaca, que se compatibilizaron respectivamente acorde con las situaciones de tri, bi o unipartición morfológicas.^{7,8}

b) Mensuración del anillo valvular tricuspídeo: en aproximación apical de dos y cuatro cámaras se llevó a cabo en fase telediastólica ventricular (pico de la onda R del trazado electrocardiográfico incorporado). A continuación fueron promediados los valores obtenidos y expresados en milímetros (mm).^{6,9}

c) Índice volumétrico ventricular derecho: para su obtención se utilizó el método de Simpson, que integra aproximaciones bidimensionales ortogonales apicales de dos y cuatro cámaras. A las imágenes telediastólicas de la cavidad ventricular derecha (pico de la onda R del electrocardiograma simultáneo), se les efectuó planimetría, con el propósito de lograr el cálculo del volumen a partir de las áreas registradas de acuerdo con el modelo geométrico incorporado, el cual resulta relativamente compatible con la cámara ventricular derecha al concebirla como un cilindro-elipse.^{10,11} La cifra obtenida se "normalizó" a expensas de la superficie corporal mensurada en cada paciente según la fórmula de DuBois-DuBois,¹² y se expresó en mililitros/metro cuadrado (mL/m²) de la mencionada superficie .

d) Razón de anillos valvulares tricúspide/mitral: relación establecida entre las dimensiones de los anillos correspondientes a cada válvula A-V obtenidas en aproximación telediastólica apical de cuatro cámaras (pico de la onda R del electrocardiograma incorporado).^{6,9,11}

e) Área valvular tricuspídea: precisada mediante planimetría valvular en fase telediastólica ventricular (pico de la onda R del electrocardiograma simultáneo) a partir de vista subxifoidea anatómica en posición oblicua anterior izquierda.^{11,13} Se expresó en centímetros cuadrados (cm²).

f) Valor Z tricuspídeo: tomadas en cuenta las dimensiones normales correspondientes al anillo tricuspídeo de acuerdo con la superficie corporal del sujeto, el valor Z expresó la relación entre la diferencia del diámetro encontrado y la media aritmética normal asumida, respecto a la desviación estándar previamente conocida. Se expresó en números absolutos, progresivamente negativos, que cuantificaron grados de hipodesarrollo anular de manera directamente proporcional.^{14,15}

g) Presencia de fistulas sinusoidales: mediante ecocardiografía bidimensional y *doppler* con codificación en colores, se hizo pesquisa de la existencia de estructuras tortuosas intraventriculares derechas o sinusoides capaces de establecer conexión con el árbol arterial coronario, y suplir, patológicamente, la funcionalidad de este.^{3,11,16}

La información obtenida fue almacenada en una base de datos y procesada con el paquete estadístico SPSS[®] versión 15 y con el programa MedCalc[®] en su versión 12. Se construyeron distribuciones de frecuencias absolutas y relativas que se expresaron en tablas de contingencia de doble entrada. Como medidas de resumen se emplearon el porcentaje en las variables cualitativas, así como la media y la desviación estándar en las variables cuantitativas con distribución normal; en el caso de variables cuantitativas con distribuciones asimétricas, fueron utilizadas, en su lugar y con idéntico propósito, la mediana y el rango intercuartílico.

Para comprobar la fortaleza de asociación entre variables cualitativas resultó seleccionada la prueba no paramétrica chi cuadrado de Pearson, y ante situaciones en las que más del 20 % de las frecuencias esperadas presentaran valores menores de 5, se utilizó, entonces, la prueba exacta de Fisher. En función de evaluar el grado de diferenciación entre las medias calculadas de dos grupos independientes, se empleó la prueba paramétrica t de student-Fisher en aquellas variables cuantitativas con distribución normal, y cuando las distribuciones no cumplieron esa condición, el análisis se llevó a cabo mediante el uso de la prueba no paramétrica U de Mann-Whitney con sustitución de las medias por las medianas.

Las situaciones que involucraron más de dos grupos de variables cuantitativas al procesamiento estadístico simultáneo necesitaron efectuar un análisis de varianza (ANOVA de un factor), o, en el caso de que las distribuciones resultaran asimétricas, aplicar la prueba de Kruskal-Wallis. Se construyeron dos modelos de regresión lineal

simple aplicados a pares de variables cuantitativas continuas. En cada caso fueron calculados el coeficiente de determinación (R^2), el error estándar (EE) y la desviación estándar residual (DER) de la variable dependiente (y) con su correspondiente ecuación de regresión. Para validar estadísticamente los resultados se adoptó un nivel de significación menor del 5 % ($p < 0,05$) para los grados de libertad previamente fijados en cada una de las circunstancias presentadas. En el caso de los modelos de regresión lineal simple, se trazaron, además, las líneas correspondientes tanto al intervalo de confianza (IC) como al intervalo de predicción, ambos fijados en 95 %.

RESULTADOS

Las distribuciones por edad ($5,4 \pm 6,5$ días), género y color de la piel de los pacientes estudiados mostraron superioridad cuantitativa en las agrupaciones de niños menores de 7 días (38 sujetos para 88,4 % del total de pacientes), de sexo masculino (24 niños que configuraron 55,8 % de la población investigada) y de color de la piel no blanca (23 individuos que constituyeron 53,5 % de los casos) respectivamente.

En relación con la morfología intrínseca de la atresia, el 58 % de los casos presentaron la modalidad valvular membranosa (25 niños), y la variante infundibular ciega sin desarrollo valvular en el resto (18 pacientes, que constituyeron 42 % de la casuística). Respecto al ejercicio clasificatorio, que fundamentó su accionar en las pautas trazadas por *Greenwold*,⁴ se encontró una abrumadora mayoría de casos con gran hipertrofia ventricular derecha pertenecientes al tipo I de APSI (42 elementos para 98 % del total de niños estudiados), mientras solo un paciente presentó configuración del ventrículo derecho compatible con el tipo II (2 % de los sujetos analizados).

Al evaluar los grados de desarrollo ventricular derecho se evidenció la existencia, en orden decreciente, de hipoplasia moderada relacionada con un ventrículo bipartito en el 65,1% de la casuística (28 niños), hipoplasia ligera compatible con estado de tripartición cameral en 10 pacientes (23,2 % de la población en estudio), e hipoplasia severa atribuible a ventrículo unipartito en el 11,7 % de la totalidad de los casos (5 sujetos).

La tabla 1 ilustra la valoración del ventrículo derecho efectuada por ecocardiografía en la población de pacientes con APSI respecto a cifras obtenidas del grupo control asumido. Así, las mensuraciones del anillo valvular tricuspídeo (APSI mediana 10,00 mm-rango intercuartílico 9,00 a 11,00 mm; grupo control mediana 13,00 mm-rango intercuartílico 12,00 a 14,00 mm; $p = 0,0001$), del índice volumétrico ventricular derecho (APSI $12,97 \pm 4,44$ mL/m²; grupo control $19,95 \pm 1,44$ mL/m²; $p = 0,0001$), de la razón de anillos valvulares tricúspide/mitral (APSI mediana 0,78-rango intercuartílico 0,76 a 0,80; grupo control mediana 0,94-rango intercuartílico 0,92 a 0,97; $p = 0,0001$) y del área valvular tricuspídea (APSI $1,23 \pm 0,29$ cm²; grupo control $1,64 \pm 0,11$ cm²; $p = 0,0001$) en los pacientes estudiados, exhibieron disminución estadísticamente significativa enfrentadas a la muestra de niños supuestamente sanos.

Tabla 1. Evaluación cuantitativa del ventrículo derecho

Variables	Grupos				p
	Atresia pulmonar con <i>septum</i> interventricular intacto (n= 43)		Grupo control (n= 41)		
Anillo valvular tricuspídeo (mm)	Mediana y rango intercuartílico	10,00 (9,00-11,00)	Mediana y rango intercuartílico	13,00 (12,00-14,00)	0,0001*
Índice volumétrico ventricular derecho (mL/m ²)	μ ± desviación estándar	12,97±4,44	χ ± desviación estándar	19,95±1,44	0,0001**
Razón de anillos valvulares tricúspide/mitral	Mediana y rango intercuartílico	0,78 (0,76-0,80)	Mediana y rango intercuartílico	0,94 (0,92-0,97)	0,0001*
Área valvular tricuspídea (cm ²)	μ ± desviación estándar	1,23±0,29	χ ± desviación estándar	1,64±0,11	0,0001**

* Prueba U de Mann-Whitney ** Prueba t de Student-Fisher

La tabla 2 denotó la estrecha relación existente entre grados ligeros de hipoplasia ventricular derecha y cifras discretamente reducidas de valor Z tricuspídeo (valor Z tricuspídeo hasta -2: 9 pacientes, 90 %; valor Z tricuspídeo < -2: 1 sujeto, 10 %; p= 0,009).

En la tabla 3 se exhiben los resultados de la asociación entre la presencia de fístulas sinusoidales y los niveles de desarrollo del ventrículo derecho. La existencia de anomalías en la circulación coronaria se hizo patente en los casos con hipoplasia severa de la cámara ventricular estudiada (presencia de fístulas sinusoidales en 4 pacientes, 80 %; ausencia de fístulas sinusoidales 1 niño, 20 %; p= 0,004). El defecto septal interauricular predominante en la población de pacientes estudiados resultó el foramen oval permeable (35 niños, que representaron 81,4 % del total de la casuística).

Con el propósito de evaluar el nivel de asociación y dependencia entre determinadas variables cuantitativas, se construyeron sendos modelos de regresión lineal simple que se muestran en la figura. En ella es posible observar la vigorosa tendencia al incremento demostrada por la variable dependiente, en este caso el volumen "normalizado" del ventrículo derecho atrésico (índice), a medida que se elevaron las dimensiones del anillo tricuspídeo ($R^2= 0,4635$; $EE= 0,2687$; $DER= 3,2976$; $y= -2,6018 + 1,5399x$; $p= 0,001$) y de su área valvular ($R^2= 0,6328$; $EE= 1,4079$; $DER= 2,7280$; $y= -1,6103 + 11,8347x$; $p= 0,001$).

Tabla 2. Niveles de desarrollo del ventrículo derecho en asociación a grados de hipoplasia valvular tricuspídea

Variable			Valor Z tricuspídeo agrupado		n	p
			Hasta -2 (n= 22)	< -2 (n= 21)		
Desarrollo del ventrículo derecho	Hipoplasia ligera	No.	9	1	10	0,009*
		%	90	10		
	Hipoplasia moderada	No.	12	16	28	0,24**
		%	42,9	57,1		
	Hipoplasia severa	No.	1	4	5	0,18*
		%	20	80		

* Prueba exacta de Fisher ** Prueba X² chi cuadrado de Pearson

Tabla 3. Desarrollo del ventrículo derecho respecto a la existencia de fístulas sinusoidales

Variable			Fístulas sinusoidales		n	p
			Presencia (n= 9)	Ausencia (n= 34)		
Desarrollo del ventrículo derecho	Hipoplasia ligera	No.	1	9	10	0,65*
		%	10	90		
	Hipoplasia moderada	No.	4	24	28	0,23*
		%	14,3	85,7		
	Hipoplasia severa	No.	4	1	5	0,004*
		%	80	20		

* Prueba exacta de Fisher

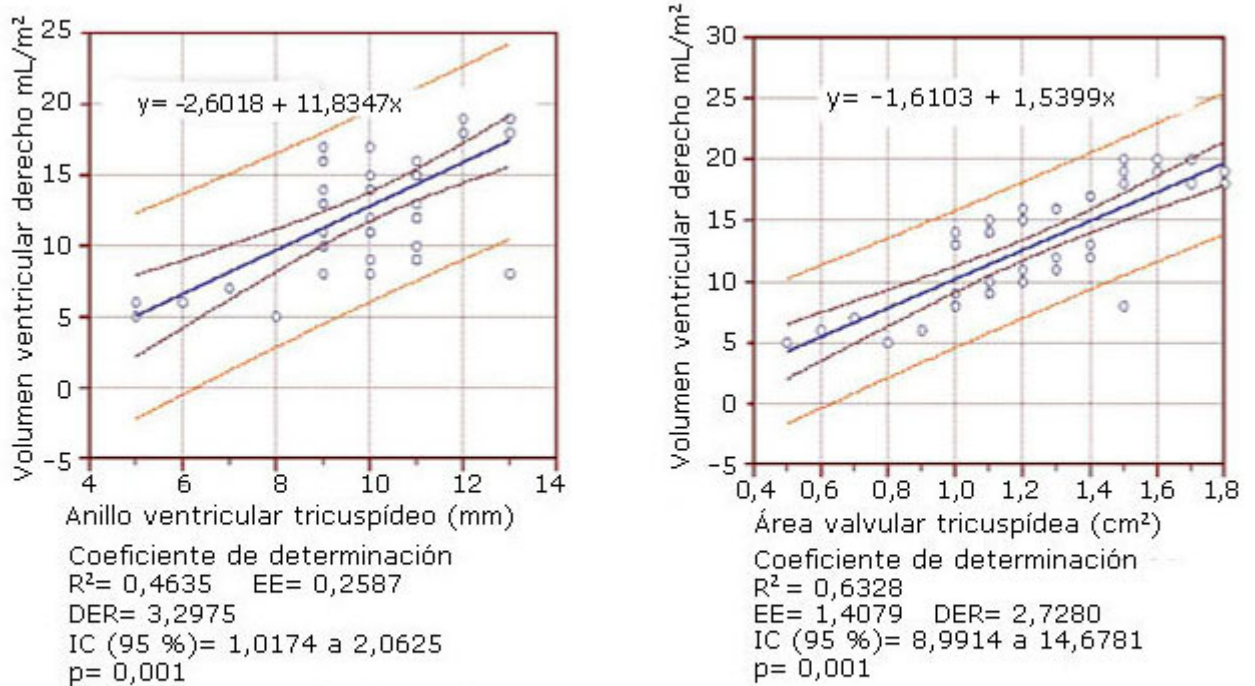


Fig. Magnitud de la dependencia del índice volumétrico ventricular derecho con respecto a las dimensiones del anillo y del área vascular tricuspídea.

En la tabla 4 se ilustra la valoración integral del ventrículo derecho en correspondencia con sus niveles de desarrollo morfológico. Bajo esa perspectiva todos los indicadores analizados, es decir, las mensuraciones del anillo valvular tricuspídeo (hipoplasia ligera: $12,50 \pm 0,52$ mm; hipoplasia moderada: $9,96 \pm 0,83$ mm; hipoplasia severa $6,20 \pm 1,30$ mm; $p = 0,0001$), del índice volumétrico ventricular derecho (hipoplasia ligera: mediana 19,00 mL/m², rango intercuartílico 18,00 a 20,00; hipoplasia moderada: mediana 12,50 mL/m², rango intercuartílico 10,00 a 15,00; hipoplasia severa: mediana 6,00 mL/m², rango intercuartílico 5,00 a 6,25; $p = 0,0001$), de la razón de anillos valvulares tricúspide/mitral (hipoplasia ligera: $0,95 \pm 0,03$; hipoplasia moderada: $0,77 \pm 0,01$; hipoplasia severa: $0,68 \pm 0,02$; $p = 0,0001$) y del área valvular tricuspídea (hipoplasia ligera: $1,62 \pm 0,12$ cm²; hipoplasia moderada: $1,18 \pm 0,14$ cm²; hipoplasia severa: $0,70 \pm 0,15$ cm²; $p = 0,0001$) experimentaron descensos en sus respectivos valores a medida que se redujeron las posibilidades de desarrollo cameral del ventrículo atrésico.

DISCUSIÓN

Al ser evaluado el panorama epidemiológico al diagnóstico de la enfermedad, ha sido demostrada la existencia de franca superioridad numérica en el grupo de niños menores de 7 días, situación compatible con el hecho conocido de que la dolencia en estudio constituye una enfermedad catalogada como crítica, con expresión clínica fundamental en la etapa neonatal precoz.^{1,3,5} Las distribuciones según género y color de la piel han coincidido con lo señalado en la literatura médica respecto a la existencia de ligero predominio del sexo masculino y relativa paridad en el último aspecto mencionado.^{1,3}

En concordancia con los postulados clasificatorios de *Greenwald*,⁴ el tipo I de APSI resultó mayoría, por lo que el ventrículo derecho de estos pacientes mostró niveles acentuados de hipodesarrollo que expresaron franco predominio cameral bi-unipartito, respecto al normal estado de tripartición. De acuerdo con el espectro morfológico de la atresia, y, en forma análoga a reportes previos publicados, la población investigada presentó mayor número de pacientes con estructura valvular membranosa y menor cuantía de sujetos con perfil infundibular ciego.^{2,17}

La génesis de la APSI ha sido estudiada por diversos autores y numerosos planteamientos hipotéticos han visto la luz.^{1,3,5,8,17,18} Se especula acerca de la existencia de un proceso endocárdico fetal, con incidencia particular en la región de la entrada ventricular, como fenómeno primordial causante del hipodesarrollo generalizado del ventrículo derecho. Los resultados de la tabla 1 son compatibles con esos criterios, al ser denotado decrecimiento en las dimensiones del anillo y del área valvular tricuspídeos, así como en la razón de anillos valvulares tricúspide/mitral y en el índice volumétrico ventricular derecho, todos indicadores cuantitativos mensurados en los pacientes con APSI, respecto a los guarismos del grupo control constituido por niños supuestamente sanos.

La tabla 2 muestra la relación predominante y significativa entre grados ligeros de hipoplasia ventricular derecha, y cifras discretamente reducidas de valor Z tricuspídeo. La literatura médica previa corrobora lo anteriormente expresado, al hacer énfasis en el hecho de que el anillo valvular tricuspídeo, frecuentemente hipoplásico en los corazones con APSI, correlaciona con las dimensiones del ventrículo derecho;^{3,7-9,17} además, señala que aproximadamente en la mitad de los casos el valor Z tricuspídeo se sitúa por debajo de -2 y en el 10 % de los enfermos, incluso, resulta inferior a -5.^{11,13-15} En correspondencia con estos planteamientos la figura ilustra, mediante modelos de regresión lineal simple, la tendencia significativa al incremento del índice volumétrico ventricular derecho, a medida que se produjo elevación en las dimensiones del anillo tricuspídeo y su área valvular. Además, la población estudiada presentó, de manera coincidente, cifras de valor Z tricuspídeo menores a -2 en 48,8 % de su total, y reducidas a cuantificación inferior a -3 en 9,3 % de la casuística analizada.

Estudios morfológicos precedentes señalan que, además de la hipoplasia, la válvula tricúspide de estos enfermos puede exhibir un amplio espectro de anomalías, entre las que sobresalen el carácter irregular de sus valvas, la presencia de prolapso en estas, la configuración tipo Ebstein, y, en raras ocasiones, la ausencia congénita valvar ("válvula tricúspide desguarnecida").^{2,3,9,19} En consonancia con ese planteamiento, la población de pacientes investigados evidenció la existencia de hipoplasia tricuspídea moderada-severa en 30 enfermos (69,7 %), deformidad valvular en 7 niños (16,2 %), configuración tipo Ebstein en 3 casos (6,9 %) y válvula tricúspide desguarnecida o agenética en 2 sujetos (4,6 %).

La documentación de anomalías en la circulación coronaria de estos niños constituye en la actualidad un punto de debate álgido, debido a las implicaciones que ello acarrea para el tratamiento terapéutico.²⁰ Algunos autores han planteado que tales malformaciones se observan, con mayor frecuencia, asociadas a disminución marcada del tamaño anular tricuspídeo y de la capacidad volumétrica del ventrículo derecho.^{10,16,18} En la tabla 3 se exhiben los resultados de la relación establecida entre la presencia de circulación coronaria sinusoides dependiente (fístulas sinusoidales) y los niveles de desarrollo del ventrículo derecho. La existencia de anomalías coronarias se patentizó en los casos con grados de hipoplasia severa de la cámara ventricular estudiada.

Como colofón, la tabla 4 configura una suerte de resumen de lo expresado en esta discusión, al compatibilizar la información de naturaleza cuantitativa extraída del ventrículo derecho de los pacientes, con los correspondientes niveles cualitativos de desarrollo morfológico; bajo esa perspectiva, todos los indicadores analizados experimentaron descensos estadísticamente significativos en sus respectivos valores, a medida que se redujeron las posibilidades de desarrollo cameral del ventrículo atrésico.

En conclusión, es posible afirmar que dos décadas de estudio de la APSI en nuestro país han permitido atestiguar el predominio de la variante morfológica valvular de la entidad y la existencia mayoritaria de niveles moderados o severos de hipoplasia ventricular derecha en asociación con capacitancia volumétrica limitada de dicha cámara, con hipodesarrollo valvular tricuspídeo y con la presencia de circulación coronaria anómala sinusoides dependiente. El hallazgo de un foramen oval permeable personalizó al defecto septal interatrial más vinculado con la enfermedad, y, además, se evidenciaron diversas anomalías estructurales del aparato tricuspídeo en conjunción o no con el hipodesarrollo anular imperante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shinebourne EA, Rigby ML, Carvalho JS. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: from fetus to adult. *Heart*. 2008;94:1350-7.
2. Daubeney PE, Delany DJ, Anderson RH. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: range of morphology in a population based study. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1670-9.
3. Portela F, Marcos S. Atresia pulmonar con septo íntegro. *Circ Cardiovasc*. 2008;15(4):337-44.
4. Greenwold WE, DuShane JW, Burchell HB, Bruwer A, Edwards JE. Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum: two anatomic types. *Circulation*. 1956;14:945-6.
5. Daubeney PE, Wang D, Delany DJ. UK and Ireland collaborative study of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;130:1071-8.
6. Drant SE. The echocardiographic evaluation of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Prog Pediatr Cardiol*. 2001;13:165-75.
7. Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:1417-26.
8. Muñoz-Castellanos L, Galindo-Herrera M, Kuri-Nivon M. Hipoplasia ventricular derecha. Estudios morfométrico y morfológico. *Archivos de Cardiología de México*. 2007;77:181-93.
9. Salvin JW, McElhinney DW, Colan SD. Fetal tricuspid valve size and growth as predictors of outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatrics*. 2006;118:415-20.

10. Patel RG, Freedom RM, Moes CAF. Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum: analysis of factors influencing right ventricular growth. *Circulation*. 1980;61:428-40.
11. Burch TM, Mizuguchi KA, Wesley MC, Swanson TM. Echocardiographic Features of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *International Anesthesia Research Society*. 2008;107:1509-11.
12. DuBois D, DuBois EF. A formula to estimate the approximate surface area if height and weight be known. *Arch Intern Medicine*. 1916;17:863-71.
13. Lee YS, Kim YH, Hyum MC. Echocardiographic parameters of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Korean Pediatr Soc*. 2003;46:484-9.
14. Schneider C, McCrindle BW, Carvalho JS. Development of Z-scores for fetal cardiac dimensions from echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;26:599-605.
15. DeVore GR. The use of Z-scores in the analysis of fetal cardiac dimensions. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;26:596-8.
16. Satou GM, Perry SB, Gauvreau K, Geva T. Echocardiographic predictors of coronary artery pathology in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol*. 2000;85:1319-24.
17. Zuberbuhler JR, Anderson RH. Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Heart*. 1979;41:281-8.
18. Gittenberger de Groot AC, Eralp I, Lie-Venema H, Bartelings MM, Poelmann RE. Development of the coronary vasculature and its implications for coronary abnormalities in general and specifically in pulmonary atresia without ventricular septal defect. *Acta Paediatr Suppl*. 2004;93:13-9.
19. Choi YH, Seo JW, Yun YS, Kim SH. Morphology of Tricuspid Valve in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *Pediatr Cardiol*. 1998;19:381-9.
20. Calder AL, Peebles CR, Occleshaw CJ. The prevalence of coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum and their influence on surgical results. *Cardiol Young*. 2007;17:387-96.

Recibido: 24 de mayo de 2012.

Aprobado: 10 de agosto de 2012.

Adel Eladio González Morejón. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Ave. San Francisco, # 10 112, reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. orreo electrónico: adelgonzalez@infomed.sld.cu
