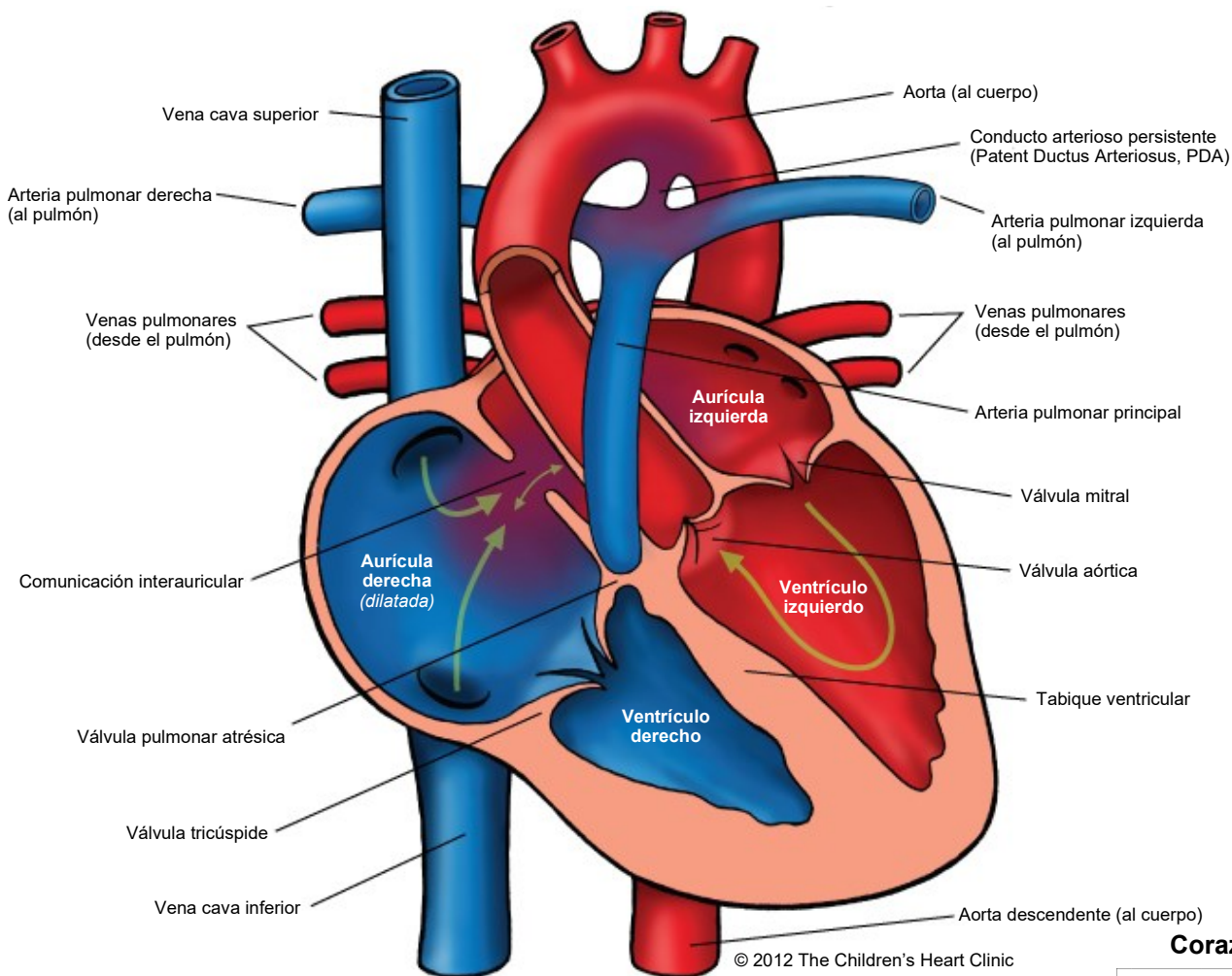


Pulmonary Atresia - Intact Ventricular Septum (IVS)

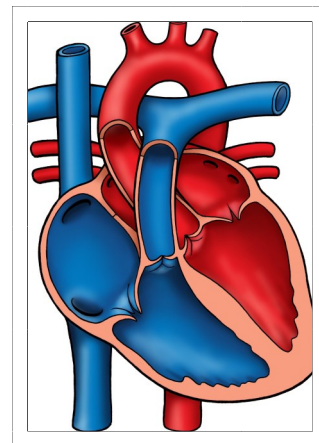
Atresia pulmonar con tabique interventricular intacto (IVS)



© 2012 The Children's Heart Clinic

Notas:

Corazón normal



The Children's Heart Clinic 2530 Chicago Avenue S, Ste 500, Minneapolis, MN 55404
612-813-8800 * Toll Free: 1-800-938-0301 * Fax: 612-813-8825
Children's Hospital of Minnesota, 2525 Chicago Avenue S, Minneapolis, MN 55404

Atresia pulmonar con tabique interventricular intacto (PA/IVS)

Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum (PA/IVS)

La atresia pulmonar con tabique ventricular intacto (pulmonary atresia with intact ventricular septum, PA/IVS) es la ausencia o el subdesarrollo de la válvula pulmonar y la ausencia de comunicación entre las dos cavidades inferiores del corazón (ventrículos). El anillo valvular pulmonar y la arteria pulmonar principal son hipoplásicos (poco desarrollados) debido a la falta de flujo sanguíneo intrauterino. Esto significa que no hay comunicación directa entre el ventrículo derecho (right ventricle) y la arteria pulmonar. La única fuente de sangre que llega a los pulmones procede de un conducto arterioso persistente (patent ductus arteriosus, PDA), una estructura fetal normal que suele cerrarse en la primera semana de vida. La PA/IVS suele asociarse a anomalías coronarias, como la obstrucción o ausencia de la arteria coronaria proximal o izquierda. El tamaño del ventrículo derecho (right ventricle, RV) varía y pueden faltar partes. El músculo (miocardio) del ventrículo derecho (right ventricle, RV) suele ser anómalo. La PA/IVS representa menos del 1 % de todas las cardiopatías congénitas y el 2.5 % de todos los lactantes con cardiopatías congénitas en estado crítico.

Examen físico/Síntomas:

- Cianosis grave (color azulado) desde el nacimiento.
- Suele ser frecuente la taquipnea.
- No suele haber soplo cardíaco, aunque se puede escuchar un soplo suave y continuo del PDA. Hay un único segundo ruido cardíaco (S2), ya que la válvula pulmonar no se cierra con normalidad.

Pruebas diagnósticas:

- Radiografía de tórax: el tamaño del corazón varía de normal a agrandado, dependiendo del tamaño de la aurícula derecha. Hay una disminución de las marcas vasculares pulmonares debido a la falta de flujo sanguíneo a los pulmones.
- Electrocardiograma: es frecuente el agrandamiento del ventrículo izquierdo y de la aurícula derecha. El eje QRS es normal.
- Ecocardiograma: prueba diagnóstica.

Atención médica y tratamiento:

- El tratamiento con infusión de prostaglandina E debe iniciarse después del nacimiento o tan pronto como se sospeche el diagnóstico con el objetivo de mantener abierto el conducto arterioso persistente para el flujo sanguíneo pulmonar.
- Cateterismo cardíaco antes de la cirugía para evaluar el tamaño del ventrículo derecho y las arterias coronarias.
- En ocasiones, se requiere una septostomía auricular con globo para aumentar la derivación de sangre de derecha a izquierda si el ventrículo derecho es demasiado pequeño para una reparación quirúrgica biventricular.
- Siempre se indica la cirugía. El tipo de intervención quirúrgica depende del tamaño del ventrículo derecho y de la presencia o ausencia de sinusoides o anomalías coronarias.
- Se indica la profilaxis de la endocarditis bacteriana antes de cualquier procedimiento odontológico.
- Seguimiento cardíaco y tratamiento médico de por vida.

Resultados a largo plazo:

- Sin intervención quirúrgica, existe una tasa de mortalidad del 80 % a los 6 meses de edad.
- La esperanza de vida y los resultados del desarrollo varían mucho según la fisiología cardíaca, el resultado quirúrgico y la presencia o ausencia de otras comorbilidades.