

Museo de Cera de Cardiopatías Congénitas

Instituto Anatomopatológico Dr. José Antonio O'Daly".
Sección de Patología Cardiovascular

Dra. Claudia Blandenier de Suárez.
Jefe de Sección de Patología Cardiovascular.

Dr. José Ángel Suárez
Ex jefe de la Sección de Patología Cardiovascular

Dra. Leticia Hamana de Ramírez.
Adjunto de la Sección de Patología Cardiovascular.

Atresia Tricuspídea

Es una cardiopatía congénita cianógena caracterizada por la ausencia del orificio aurículo ventricular que comunica la aurícula y el ventrículo anatómicamente derecho. Igualmente, la podemos definir como la ausencia del orificio tricuspídeo.

El mecanismo embriológico no es conocido. Una de las teorías expuestas señala la falta de ensanchamiento del canal atrioventricular.

Los elementos anatómicos que siempre vamos a encontrar en esta malformación, son en orden de frecuencia:

1. Ausencia del orificio Tricuspídeo.
2. Comunicación interauricular amplia.
3. Ventrículo derecho rudimentario (hipoplásico).

Alteraciones anatómica secundarias a los cambios hemodinámicos:

- Hipertrofia y dilatación de aurícula derecha.
- Dilatación de aurícula izquierda.
- Hipertrofia excéntrica del ventrículo izquierdo.

Algunos autores clasifican la Atresia tricuspídea en:

Tipo I: Sin transposición de grandes vasos.

Tipo II: Con transposición de grandes vasos.

Ambos tipos se subdividen en dos grupos:

A: Sin estenosis pulmonar.

B: Con estenosis pulmonar variable.



Caso N° 2: AX. 5285

Edad: No especificada

Diagnóstico clínico: Estenosis tricuspídea congénita, CIA, Estenosis pulmonar, Hipertrofia de VD

Resumen de la Historia Clínica

Paciente femenino quien ingresó al HUC por presentar disnea y cianosis desde los 14 días de nacido.

Examen físico: malas condiciones generales, Disnea marcada, Cianosis moderada con crisis anóxicas. SS de eyección en foco pulmonar. P2 único. Hígado a 2 cm del reborde costal. Bazo a 3 cm del reborde costal. Evoluciona tórpidamente.

Fallece con insuficiencia cardíaca y crisis anóxicas. Rx : cardiomegalia a expensas de ambos ventrículos, dilatación de AD, disminución de la circulación pulmonar.

ECG: hipertrofia biventricular con sobrecarga sistólica de aurícula derecha.

Estudio Anatomopatológico

- Atresia tricuspídea
- Hipertrofia y dilatación marcada de aurícula derecha
- Hipoplasia del tracto de entrada y salida del VD
- Hipodesarrollo del cono y tronco de la arterial pulmonar
- Comunicación interventricular
- Comunicación interauricular

Caso N° 3: AX. 7076

Edad: 3 meses

Diagnóstico clínico: Atresia tricuspídea , CIA, CIV, pulmonar bivalva

Resumen de la Historia Clínica

Lactante menor, femenina, producto de IIIG, ESAT, obtenido por cesárea. Ingresó al HUC por crisis anóxicas, disnea y cianosis. Le practican anastomosis de Potts- Smith. Persiste con disnea y cianosis. Soplo de la fístula no evidenciable. Presenta cianosis severa, estado de conciencia deprimido, desbalance hidroelectrolítico, y fallece.

Estudio Anatomopatológico

- Atresia tricuspídea, CIA y CIV pequeña.
- Arco aórtico a la izquierda. Anomalía de arco: arteria subclavia derecha hipoplásica saliendo anormalmente después de la subclavia izquierda, siguiendo un trayecto anormal por detrás de la tráquea (arteria lusoria).
- Edo. Post-operatorio de fístula A-P tipo Potts-Smith, permeable.
- Hipoplasia de VD e hipertrofia de VI.
- Bronconeumonía con hemorrágica bilateral.
- Pleuritis focal aguda fibrinosa.
- Peritonitis aguda fibrinopurulenta.
- Edema cerebral



Caso N° 4: AX. 7167

Edad: 14 meses

Diagnóstico clínico: Cardiopatía congénita cianógena tipo Atresia Tricuspídea mas inversión ventricular. TGA y estenosis pulmonar. Operación de Potts.

Resumen de la Historia Clínica

Lactante mayor, masculino, con cianosis desde el nacimiento, infecciones respiratorias a repetición, disnea. Estudiado en cardiología infantil por cardiopatía compleja tipo atresia del orificio AV venoso, inversión ventricular y estenosis pulmonar. Además, TGA y defecto de Ebstein. Se le realiza operación de Potts, falleciendo a las 24 horas.

Estudio Anatomopatológico

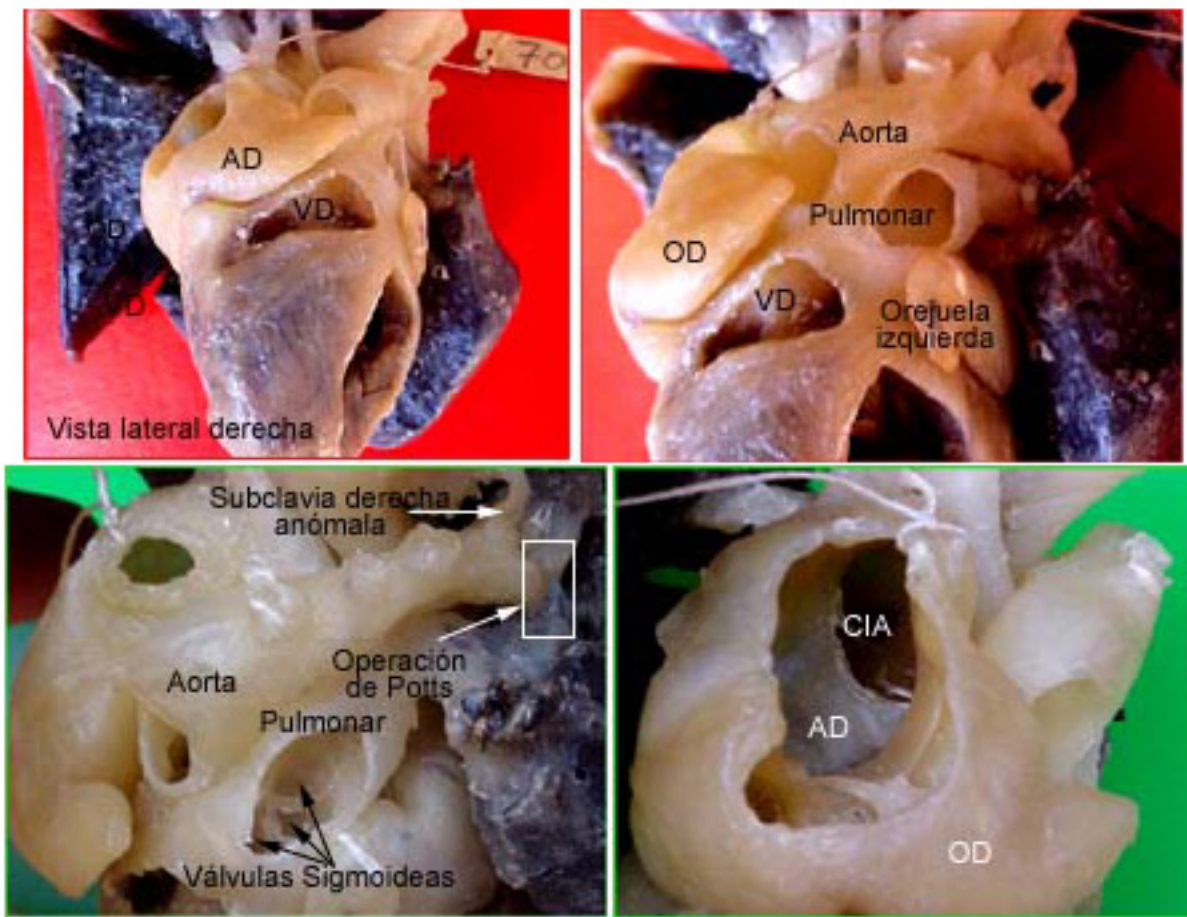
- Situs solitus, concordancia auriculo-ventricular con un solo tracto de entrada izquierdo provisto de aparato valvular mitral.
- Persistencia de vena cava superior izquierda y vena innominada.
- Dilatación de aurícula derecha y disminución de aurícula izquierda.
- Ausencia de aparato valvular tricuspídeo.
- CIA de tipo ostium secundum.
- Cono de la pulmonar dilatado.
- CIV muscular.
- Arteria pulmonar dilatada con ramas de calibre normal.
- Hipertrofia y dilatación de VI.
- PCA pequeño.



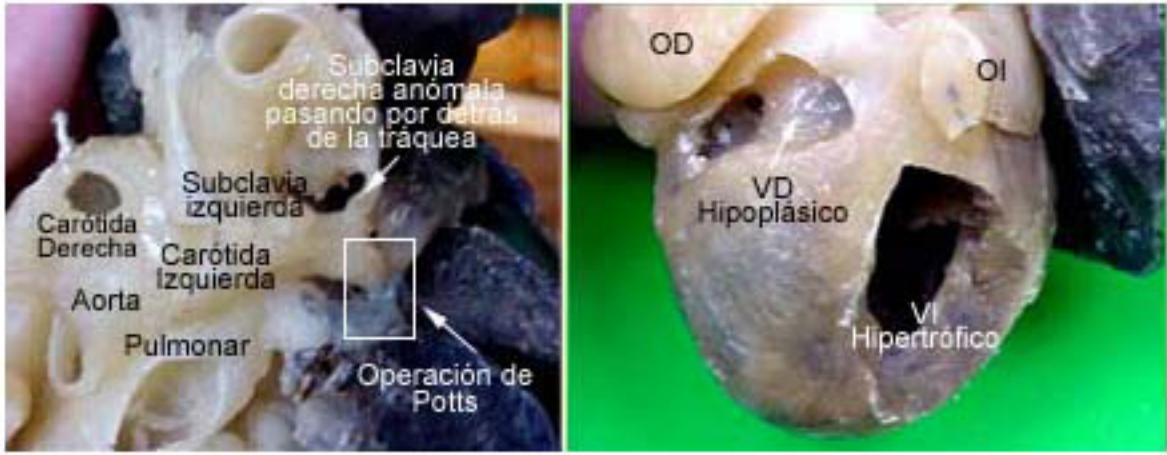
Caso N° 2: AX. 5285



Caso N° 3: AX. 7076



Caso N° 3: AX. 7076



Caso N° 4: AX. 7167

