|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  |  |  |

Defectos cardíacos: atresia tricúspide

El lado derecho de un corazón normal recibe la sangre desoxigenada (sangre “azul”) de las venas del cuerpo y la bombea hacia los pulmones para que reciba oxígeno. La sangre oxigenada (sangre “roja”) vuelve de los pulmones hacia el lado izquierdo del corazón, que bombea la sangre al cuerpo. La válvula tricúspide es la abertura entre la aurícula derecha (la cámara superior) y el ventrículo derecho (la cámara inferior). Un corazón con atresia tricúspide se caracteriza por tener estructuras de la parte derecha del corazón poco desarrolladas y:

* ausencia de válvula tricúspide;
* un ventrículo derecho más pequeño de lo normal o hipoplásico;
* un orificio entre la aurícula derecha y la aurícula izquierda, para que la sangre pobre y rica en oxígeno se mezcle dentro del corazón;
* un orificio entre el ventrículo derecho y el ventrículo izquierdo.

La atresia tricúspide en niños se asocia a menudo con estenosis pulmonar o estrechamiento de la válvula pulmonar, o atresia pulmonar, en la que la válvula pulmonar está completamente cerrada. La atresia tricúspide también se puede asociar con una transposición de las grandes arterias, donde la aorta, la gran arteria que lleva sangre al organismo, está conectada al ventrículo derecho pequeño.

La atresia tricúspide es una lesión de un solo ventrículo porque el corazón tiene solamente un ventrículo que funciona (el ventrículo izquierdo).

# Síntomas

Los síntomas de la atresia tricúspide en niños incluyen:

* labios, piel y uñas con un tinte púrpura o azul (cianosis);
* soplo cardíaco: el sonido del corazón es anormal cuando el médico lo escucha con un estetoscopio;
* disnea;
* dificultad para alimentarse;
* poco aumento de peso;
* fatiga;
* en niños de más edad, forma anormal de las puntas de los dedos (acropaquia o “dedos hipocráticos”).

**¿Cómo se diagnostica la atresia tricúspide?**

La atresia tricúspide se puede diagnosticar antes del nacimiento con un ecocardiograma fetal. Los proveedores de atención médica de su bebé pueden elaborar un plan para el parto, para ocuparse del bebé inmediatamente después que nace.

La atresia tricúspide normalmente se diagnostica a las pocas horas o días después del nacimiento. Los pediatras remiten a los recién nacidos a cardiólogos pediátricos cuando notan síntomas y signos como un “bebé azul con soplo cardíaco”. La oximetría de pulso es una forma indolora de monitorear el nivel de oxígeno en la sangre.

Algunas o todas estas pruebas pueden ser necesarias para el diagnóstico de la atresia tricúspide en niños:

* radiografía de tórax;
* pruebas de sangre;
* electrocardiograma (ECG): con esta prueba se muestra la actividad eléctrica del corazón;
* ecocardiograma (llamado también ultrasonido): en esta prueba, unas ondas sonoras crean una imagen del corazón. Normalmente, esta prueba confirma el diagnóstico.
* cateterismo cardíaco: un tubo delgado se inserta en el corazón a través de una vena o arteria en cualquiera de las dos piernas o a través del ombligo.

# ¿Cuáles son las opciones de tratamiento para la atresia tricúspide?

Se ingresará a su bebé en la unidad de cuidados intensivos cardíacos. El bebé puede necesitar oxígeno y un medicamento llamado prostaglandina para mantener niveles de oxígeno adecuados en la sangre. La *prostaglandina* es un medicamento intravenoso que mantiene abierta la conexión entre la arteria pulmonar (la arteria que transporta normalmente la sangre azul a los pulmones para recibir oxígeno) y la aorta (arteria que transporta la sangre roja al organismo). Esta conexión, llamada conducto arterial persistente (CAP), está abierta en el feto y se cierra poco después del nacimiento. Cuando el CAP se cierra, algunos bebés con atresia tricúspide adquieren una coloración bastante azul (cianosis). Una infusión de prostaglandina puede volver a abrir el CAP y es una intervención que salva vidas. No todos los bebés con atresia tricúspide requieren prostaglandina.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  |  |  |

Si el bebé tiene dificultad respiratoria o se esfuerza por respirar, puede necesitar ayuda con un respirador o ventilador.

No es raro que los bebés tengan esfuerzo respiratorio o apnea mientras están bajo los efectos de la infusión de prostaglandina.

Se necesitarán al menos dos y posiblemente tres cirugías:

## Derivación de Blalock-Taussig

Los bebés que requieren prostaglandina para mantener niveles de oxígeno adecuados requerirán cirugía poco después de nacer. La cirugía implica la creación de una derivación, que es un tubo que conecta una de las ramas de la aorta con la arteria pulmonar, y por lo tanto reemplaza el CAP. Esta operación se denomina derivación de *Blalock-Taussig* (BT). Muchos bebés con atresia tricúspide están lo suficientemente bien como para darles de alta poco después del nacimiento. Sin embargo, algunos de estos bebés pueden requerir la operación de derivación a las pocas semanas de vida si el nivel de oxígeno en su sangre está disminuyendo.

Algunos bebés con atresia tricúspide lucen demasiado “rosados” o tienen demasiado flujo de sangre hacia los pulmones y requieren una operación llamada *cerclaje de la arteria pulmonar* para reducir la arteria pulmonar y regular el flujo de sangre hacia los pulmones.

Los bebés con atresia tricúspide y transposición de grandes arterias pueden requerir el procedimiento de Norwood si la aorta es demasiado pequeña (consulte el *Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico* en Diagnósticos).

## Hemi-Fontan/Glenn

La segunda operación, llamada *Hemi-Fontan/Glenn*, se realiza, normalmente, dentro de los 6 primeros meses del nacimiento. Durante esta cirugía, la vena cava superior, una de las dos venas grandes conectadas al corazón para regresar la sangre desoxigenada o azul desde la mitad superior del cuerpo, se desconecta del corazón y se conecta a la arteria pulmonar.

Durante esta operación, el cirujano también retira la derivación BT. Después de esta operación, la sangre azul o desoxigenada de la parte superior del cuerpo va a los pulmones sin pasar a través del corazón.

## Fontan

La tercera operación, llamada Fontan, se realiza aproximadamente entre los 18 meses y los 3 años de edad. Durante esta cirugía, la vena cava inferior, la otra vena grande que regresa la sangre desoxigenada al corazón desde la mitad inferior del cuerpo, se desconecta del corazón y se conecta a la arteria pulmonar. Esto significa que la sangre desoxigenada o azul de todo el organismo va hacia los pulmones sin pasar por el corazón.

El equipo de cardiología le explicará los procedimientos quirúrgicos con más detalles, de acuerdo con la anatomía del corazón de su bebé.

# ¿Cuáles son los cuidados de seguimiento de la atresia tricúspide?

**Entre los procedimientos de Norwood y Glenn**

Si bien los primeros resultados para pacientes con defectos cardíacos ventriculares únicos después de una reconstrucción por etapas han mejorado drásticamente, el período entre el procedimiento de Norwood y el de Glenn sigue siendo un período muy vulnerable para los bebés.

## Hasta los 18 años de edad

Los niños con atresia tricúspide deben consultar a un cardiólogo de por vida. Muchos deben tomar medicamentos de por vida. Es posible que requieran más cirugías.

Conforme los sobrevivientes con un solo ventrículo crecen, los médicos reconocen que, si bien a algunos pacientes les va bien, muchos sufren complicaciones, como por ejemplo enfermedades pulmonares, hepáticas y gastrointestinales.

Además, como grupo, los niños con defectos cardíacos congénitos complejos que se sometieron a una cirugía a corazón abierto cuando eran bebés corren más riesgo de tener problemas del desarrollo neurológico en comparación con los niños que no tienen defectos cardíacos congénitos.

Los cardiólogos pediatras hacen el seguimiento de los pacientes hasta que estos son adultos jóvenes, y coordinan la atención médica con los médicos de atención primaria.

## Adultez

Es importante que su hijo siga consultando al cardiólogo en la edad adulta. El cardiólogo pediatra lo ayudará con la transición a un cardiólogo de adultos. Gracias a los grandes avances de la medicina y la tecnología, hoy en día muchos niños que nacen con atresia tricúspide pueden llevar una vida sana y productiva al llegar a la adultez.

Adaptado con autorización. © The Children’s Hospital of Philadelphia.