

Cardiopatías congénitas,

Sin corto circuito y con corto circuito de izquierda a derecha

Participantes:

Coordinador: Dr. Jaime Segura del Castillo, editor de la Revista de la Facultad de Medicina, UNAM.

Dr. Domingo Hurtado del Río, jefe del Departamento de Cardiología, Centro Hospitalario "20 de Noviembre", ISSSTE.

Dr. Arturo Martínez Sánchez, adjunto del Departamento de Cardiología Pediátrica, Centro Médico Nacional, IMSS.

Dr. Carlos Pérez Treviño, jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica, Hospital de Cardiología y Neumología, Centro Médico Nacional, IMSS.

Dr. Luis Quintero Rodríguez, Departamento de Cardiología Pediátrica, Hospital "La Raza", IMSS.

Dr. Honorio Santamaría Díaz, adjunto del Departamento de Cardiología Pediátrica, Centro Médico Nacional, IMSS.

Dr. Segura Las cardiopatías congénitas son una importante causa de mortalidad en la infancia y la juventud, y las personas afectadas que llegan a la edad adulta pueden considerarse inválidas desde muchos puntos de vista. El propósito de esta mesa redonda es estudiar en detalle los diversos tipos de esas anomalías, buscando cuál es el mejor tratamiento en cada caso, y cuáles son las posibilidades de prevención.

Para situar exactamente el tema de nuestra reunión, quiero pedirle al Dr. Pérez Treviño que defina estos padecimientos.

Dr. Pérez Treviño En la actualidad, se acepta universalmente que las cardiopatías congénitas son anomalías del desarrollo embrionario que obedecen a factores multifactoriales resultados de interacciones genéticas y ambientales.

Dr. Segura ¿Cómo se clasifican estos padecimientos?

Dr. Pérez Treviño La forma más sencilla de clasificar las cardiopatías congénitas es mediante la ayuda que nos proporciona la radiografía de tórax, la cual es inherente a la más elemental evaluación clínica de los pacientes en quienes se sospecha este tipo de defecto. La radiografía del tórax nos permite conocer, por la forma y el tamaño de la silueta cardíaca, el grado de repercusión hemodinámica de la cardiopatía y; por medio de la observación cualitativa de la vascularidad pulmonar, determinar si el flujo pulmonar está normal, aumentado o disminuido.

Cuando el flujo pulmonar está aumentado, la consideración más adecuada es que

Las cardiopatías congénitas son anomalías del desarrollo embrionario del corazón que obedecen a diversos factores genéticos y ambientales. Según su tipo, se clasifican en: 1) sin corto circuito, 2) con corto-circuito de izquierda a derecha, 3) con corto circuito de derecha a izquierda y 4) con corto circuito mixto.

existe un corto-circuito (shunt) de izquierda a derecha, es decir de cavidades izquierdas (aurícula, ventrículo o aorta) hacia las cavidades derechas (aurícula, ventrículo o arteria pulmonar). Sin embargo, existen cardiopatías congénitas en las cuales existe aumento de la vascularidad pulmonar, y el corto-circuito no sólo es de izquierda a derecha sino también de derecha a izquierda, es decir se trata de un corto-circuito mixto. En los primeros casos, la característica clínica fundamental es que no existe cianosis; en los segundos, la cianosis es obligada.

Esta última manifestación clínica también es de las más utilizadas en la clasificación clínica de las cardiopatías congénitas, y de gran utilidad para iniciar las primeras tentativas diagnósticas: sin embargo, el hecho de que existen cardiopatías acianóticas que con el tiempo se hacen cianóticas, la hacen menos útil desde el punto de vista diagnóstico.

Cuando existe en la radiografía del tórax disminución de la vascularidad pulmonar, se puede asegurar que el corto-circuito es de derecha a izquierda y, consecuentemente, existe cianosis.

Así, tenemos cuatro tipos básicos:

En primer lugar, las cardiopatías congénitas sin corto-circuito. En este grupo quedan comprendidas las cardiopatías que producen obstrucción al flujo pulmonar o sistémico (estenosis aórtica, estenosis pulmonar, coartación aórtica, etc.) o bien lesiones localizadas a cavidades derechas o izquierdas, como la fibroelastosis endocárdica del ventrículo izquierdo, la insuficiencia de las válvulas aurículo-ventriculares mitral o tricuspídea, etc. El segundo grupo comprende las cardiopatías con corto-circuito de izquierda a derecha, o sea aquéllos en las cuales existen defectos en la integridad de los tabiques interauricular o inter-ventricular, o bien comunicación entre la

aorta y la arteria pulmonar (conducto arterioso). El tercer grupo es el de las cardiopatías con corto-circuito de derecha a izquierda, y comprende las cardiopatías cianóticas que, en la radiografía de tórax, muestran el flujo pulmonar disminuido. Como ejemplo fundamental, está la tetralogía de Fallot, la atresia de la válvula de la arteria pulmonar, y la atresia de la válvula tricúspide.

Por último, existe cardiopatías con corto-circuito mixto. En este grupo quedan comprendidas las cardiopatías congénitas cianóticas en las que la radiografía del tórax muestra un aumento de la vascularidad pulmonar. Entre las cardiopatías más frecuentemente observadas, están la trasposición de los grandes vasos y el drenaje venoso pulmonar anómalo total.

Dr. Segura ¿Cuál es en nuestro país la frecuencia de cardiopatías congénitas?

Dr. Pérez Treviño Se calcula que, en nuestro medio nace un niño con ese defecto entre cada 100 nacidos vivos. Se desconoce el

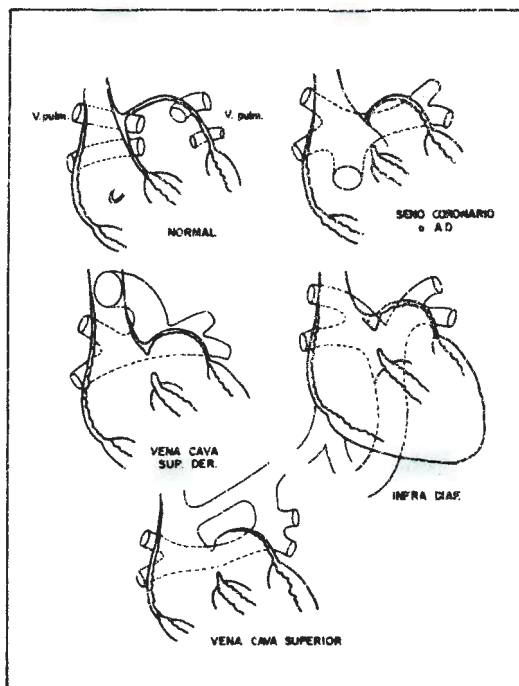
porcentaje de cardiopatías en óbitos, pero se estima que es bastante más elevado.

Se presume que la frecuencia de las anomalías congénitas del corazón vaya en aumento en función del incremento de pacientes con cardiopatía congénita que, gracias a los métodos modernos de tratamiento, llegan a edad de procrear.

Es bien conocido el hecho de que, cuando en una familia existen uno o más casos de cardiopatía sobre todo en los padres, las probabilidades de riesgo son bastante más

En México, de cada 100 niños nacidos vivos, uno tiene una cardiopatía congénita. Es común que este padecimiento se asocie a síndromes genéticos como el de Down, el de Turner o la trisomía 18. En otros casos, pueden influir en su aparición factores personales maternos o ambientales durante la gestación.

Fig. 1. Retorno venoso pulmonar



elevadas que en la población general.

Dr. Segura ¿Qué factores propios del huésped se reconocen en ese padecimiento?

Dr. Pérez Treviño En la gran mayoría de los casos, no se identifica ningún factor específico. En ocasiones, existen síndromes genéticos cuya asociación con cardiopatía congénita es constante o frecuente, y que inclusive permiten presumir el tipo de anomalía cardíaca. Tal es el caso del síndrome de Down, el síndrome de Turner, la trisomía 18 y varios otros.

Dr. Segura ¿Influyen en su desarrollo factores ambientales?

Dr. Pérez Treviño Algunas veces, pueden invocarse factores ambientales que afectan a la madre. Algunos son padecimientos como la diabetes; otros, infecciones virales, en particular la rubeola; exposición radiaciones o administración de ciertos medicamentos durante la gestación.

Dr. Segura ¿A qué mecanismos patogénicos se atribuyen estos defectos?

Dr. Pérez Treviño Estos son múltiples; podríamos señalar algunos de los más importantes relacionados directamente con el trastorno en la embriogénesis, tal es el caso

de estructuras embrionarias que no llegan a formarse, lo que se denomina atresia o agenesia, lo cual puede afectar a cualquier estructura del corazón (atresia tricuspídea, atresia pulmonar valvular, atresia aórtica, atresia mitral, etc.)

Puede haber desarrollo incompleto, el que se denomina hipoplasia, o bien defectos tales como la comunicación interventricular o interauricular, tronco común, etcétera.

En otras ocasiones, las alteraciones observadas son resultado de estructuras embrionarias que normalmente desaparecen o involucionan, como el conducto arterioso, la persistencia del foramen ovale o vena cava superior izquierda.

Finalmente, existen trastornos de mucha importancia desde el punto de vista clínico que son las llamadas malposiciones del corazón tanto en relación con la simetría del cuerpo como con la simetría intrínseca del mismo. Por ejemplo, la dextrocardia, la mesocardia, o bien las inversiones ventriculares o de las grandes arterias, como la trasposición de grandes vasos, las dobles emergencias de los ventrículos etc.

Dr. Segura ¿En qué momento aparecen las manifestaciones clínicas de cardiopatía congénita?

Dr. Pérez Treviño Son excepcionales las cardiopatías congénitas cuya alteración hemodinámica, por severa que sea, comprometa la fisiología

circulatoria durante la vida fetal. Al momento del nacimiento, muchas de ellas inician las manifestaciones clínicas resultado de la mecánica circulatoria alterada; otras inician la sintomatología después de varios meses y a veces años.

Dr. Segura ¿En qué consiste esta sinto-

Las manifestaciones clínicas de CC pueden iniciarse desde el momento del nacimiento, después de varios meses o hasta de varios años. Ante la presencia de cianosis, insuficiencia cardíaca, soplo cardíaco, arritmia cardíaca o alteraciones de la presión arterial, cabe sospechar este padecimiento. Otras manifestaciones son disnea, fatigabilidad, algias precordiales de esfuerzo, etc.

matología?

Dr. Pérez Treviño Cuatro son los factores que hacen sospechar la presencia de una cardiopatía en un niño a cualquier edad: 1) cianosis, 2) insuficiencia cardíaca, 3) soplo cardíaco y 4) arritmia cardíaca o alteraciones en la presión arterial.

Quizá la causa más frecuente de referencia de un niño con sospecha de cardiopatía al cardiólogo es el haberse escuchado un soplo cardíaco.

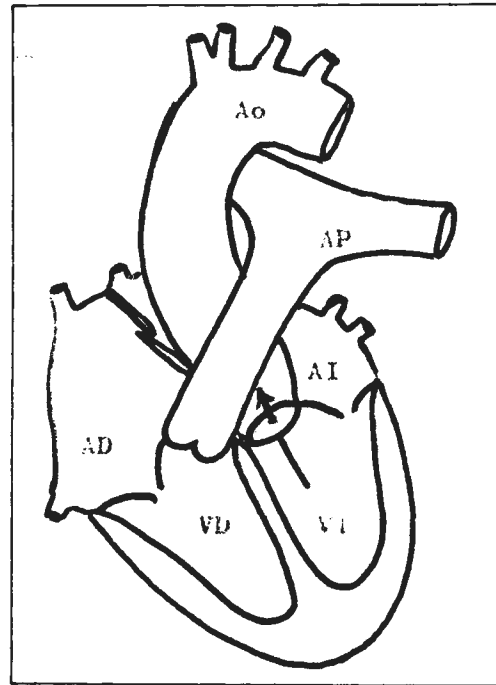
Los niños en los cuales existe aumento de la vascularidad pulmonar están más predispuestos a tener infecciones respiratorias de repetición y manifestaciones de insuficiencia cardíaca; en aquéllos en los cuales existe un déficit de la circulación pulmonar, las manifestaciones clínicas más significativas son la cianosis y las crisis de hipoxia cerebral, es decir cianosis intensa a llanto o al esfuerzo físico con pérdida transitoria o total de la conciencia y, en ocasiones, convulsiones y muerte.

Los niños en quienes no existe corto-circuito tienen como manifestación clínica más frecuente fatigabilidad y disnea; sin embargo, pueden presentar también insuficiencia cardíaca; tal es el caso de la estenosis pulmonar o la estenosis aórtica. En general, las manifestaciones clínicas, además de las cuatro cardinales anteriormente mencionadas, son las dependientes de la incapacidad del corazón para suplir las demandas que obliga el esfuerzo físico, como son la disnea, que inclusive puede observarse en el reposo, la fatigabilidad general a esfuerzos pequeños, y, muy ocasionalmente, algias precordiales de esfuerzo.

Dr. Segura ¿Puede presentarse edema pulmonar agudo en esos pacientes?

Dr. Pérez Este se observa excepcionalmente en edad pediátrica, suele obedecer a lesiones muy severas del corazón izquierdo (estenosis aórtica, coartación de la aorta, estenosis mitral congénita). El cuadro clínico se caracteriza por disnea muy severa, hipoxemia y abundantes estertores alveolares en ambos campos pulmonares, lo que frecuentemente se confunde con

Fig. 2. Estenosis aórtica.



bronconeumonía o bronquiolitis, sobre todo en el lactante.

Dr. Segura Pues- to que son muy diversas las cardiopatías congénitas, resultaría poco práctico, y mucho menos didáctico, tratar en conjunto sus diversos aspectos. Por ello, propongo que, siguiendo el orden de su clasificación, expuesta al principio de esta mesa redonda, dediquemos

en primer lugar nuestra atención a aquéllas que no presentan corto-circuito. Dr. Hurtado ¿Podría usted exponernos en qué consiste la estenosis aórtica valvular congénita?

Dr. Hurtado Anatómicamente, ésta consiste en la ausencia de tres valvas normales y en la existencia de un diafragma fibroso

La estenosis aórtica valvular se debe a ausencia de las valvas normales y la presencia de un diafragma fibroso con orificio excéntrico. Produce insuficiencia cardíaca, síncope de esfuerzo y, en casos graves, muerte súbita. En la exploración, se aprecia "thrill" sistólico en carótida, soplo holosistólico intenso, y pulso lento y tardío. Se estudia mediante Rx, electrocardiograma, cateterismo cardíaco y angiocardiógrama selectivo. El tratamiento es quirúrgico.

con un orificio excéntrico de diámetro variable. Frecuentemente también hay grados variables de hipoplasia del anillo valvular. La válvula aórtica bicúspide también puede ser causa de estenosis.

Dr. Segura ¿Cómo se manifiesta este defecto?

Dr. Hurtado Si la malformación es severa, produce insuficiencia cardíaca en el recién nacido o lactante menor. Si es moderada o ligera, cursa asintomática por varios años. Cuando se acompaña de síncope de esfuerzo o dolor precordial también de esfuerzo, se trata de estenosis severas y existe riesgo de muerte súbita.

Dr. Segura ¿Qué datos revela la exploración física?

Dr. Hurtado En la exploración, se aprecia "thrill" sistólico en carótida derecha, soplo holosistólico intenso, grado II a III en el foco aórtico del tipo creciente decreciente, con el componente aórtico del segundo ruido disminuido; cuando es ligera o moderada, hay un chasquido protosistólico precediendo al soplo. El soplo se irradia típicamente a la carótida derecha. El pulso arterial periférico es característico, siendo de ascenso lento y poco amplio (*pulsus "parvus et tardus"*).

La presión arterial tiene poca diferencia entre sus cifras sistólica y diastólica.

Dr. Segura ¿Qué estudios resultan útiles para su diagnóstico?

Dr. Hurtado El electrocardiograma muestra grados variables de hipertrofia ventricular izquierda con sobrecarga sistólica, y bloqueo de la rama izquierda del haz de His grados I y II.

El estudio de Rx está poco alterado, a menos que exista dilatación del ventrículo izquierdo. Tanto el electrocardiograma como el estudio radiológico del corazón no guardan relación satisfactoria con la severidad de la estenosis. La duración del periodo expulsivo del ventrículo izquierdo es el estudio no invasivo que mejor correlación muestra con la severidad de la estenosis.

El cateterismo cardíaco y el angiocardiógrafa selectivo del ventrículo izquierdo son

los estudios en que se basa la valoración quirúrgica del paciente, puesto que permiten medir la presión ventricular izquierda, el gradiente transvalvular, definen la localización valvular de la estenosis, y si existe hipoplasia del anillo valvular.

El tratamiento es quirúrgico, y consiste en la apertura de la válvula estenótica; en casos complicados de calcificación o hipoplasia del anillo, es necesario cambiar la válvula malformada por una prótesis.

Dr. Segura ¿Qué puede decirme ahora de la estenosis pulmonar valvular congénita?

Dr. Hurtado Este defecto consiste en una malformación de la válvula pulmonar que, en vez de presentar tres valvas con una

apertura normal, está constituida por un diafragma fibroso con un orificio excéntrico de diámetro variable pero menor al normal. En ocasiones, una válvula pulmonar bivalva es la causa de la estenosis.

Se trata de una malformación frecuente, pero bien tolerada que cursa asintomática por muchos años; cuando aparecen síntomas, éstos consisten en disnea de grandes o medianos esfuerzos y palpitaciones, tanto de esfuerzo como de reposo. Excepcionalmente, llega a la insuficiencia cardíaca.

Dr. Segura ¿En qué se basa el diagnóstico de esta entidad?

Dr. Hurtado El signo clínico que permite sospechar el diagnóstico es la presencia de un soplo holosistólico, la mayoría de las veces intenso, grado II a III, creciente-decreciente, en foco pulmonar; no es infrecuente que el soplo se acompañe de un "thrill" sistólico. Además, el soplo señalado está precedido de un chasquido protosistólico en los casos ligeros o moderados, y el segundo ruido pulmonar está disminuido de intensidad.

La estenosis pulmonar valvular consiste en la sustitución de la válvula pulmonar por un diafragma fibroso con un orificio de diámetro variable. Es una malformación frecuente y bastante bien tolerada que rara vez llega a la insuficiencia cardíaca. Hay soplo holosistólico, a veces acompañado de "thrill sistólico" Su tratamiento es quirúrgico.

El electrocardiograma muestra grados variables de crecimiento ventricular derecho y sobrecarga sistólica. Este estudio es un fiel reflejo del grado de severidad de la estenosis pulmonar.

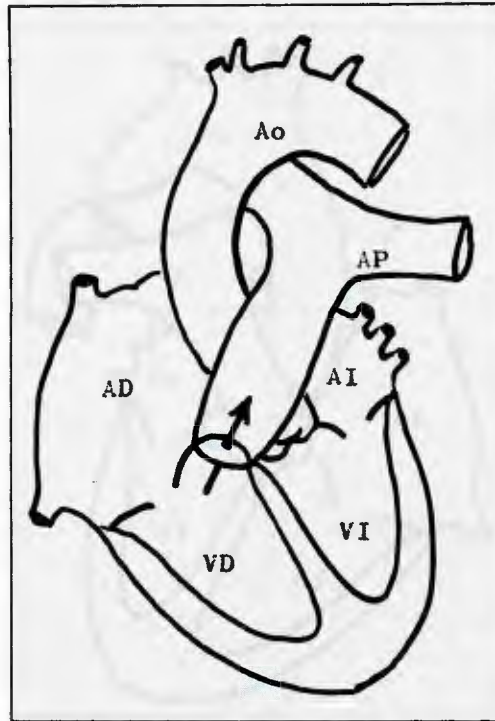
El estudio radiológico suele revelar pocas alteraciones y muestra prominencia del arco medio del perfil izquierdo (dilatación post-estenótica del tronco de la arteria pulmonar) y datos de hipertrofia concéntrica del ventrículo derecho.

La estenosis pulmonar moderada o severa debe ser tributaria del cateterismo y la angiografía. El primero permite medir la severidad de la estenosis en razón de la presión intraventricular derecha y el gradiente transvalvular pulmonar. El segundo permite asegurar que se trata de una estenosis valvular, descartando las variedades subvalvular o supra-ventricular. Además, ambos procedimientos permiten descartar malformaciones asociadas.

Dr. Segura ¿Cuál es el tratamiento indicado?

Dr. Hurtado Este es quirúrgico cuando la presión sistólica del ventrículo derecho es mayor de 75 mm de Hg o el gradiente transvalvular mayor de 50 mm de Hg. Se realiza bajo circulación extracorpórea, con baja mortalidad y buenos resultados postoperatorios; consiste en la apertura quirúrgica de la válvula pulmonar (comisurotomía).

Fig. 3. Estenosis pulmonar.



Hemodinámicamente, produce sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo. Si esta sobrecarga es muy importante, da origen a insuficiencia ventricular izquierda.

Dr. Segura ¿Cómo se establece su diagnóstico?

Dr. Hurtado Como siempre, en primer lugar, por las manifestaciones clínicas y la exploración cuidadosa del paciente. Las primeras dependen de la severidad de la estrechez y de la existencia de una circulación colateral satisfactoria. Por lo tanto estas manifestaciones varían desde la insuficiencia cardíaca severa hasta los casos asintomáticos.

La circulación colateral se establece a través de la arteria mamaria interna y las arterias intercostales.

El diagnóstico se establece en base a la ausencia de pulsos arteriales en los miembros inferiores, así como hiperdinamia del pulso arterial en los miembros superiores y vasos del cuello.

Cuando existe pulso arterial en los miembros inferiores, éste es menos intenso y re-

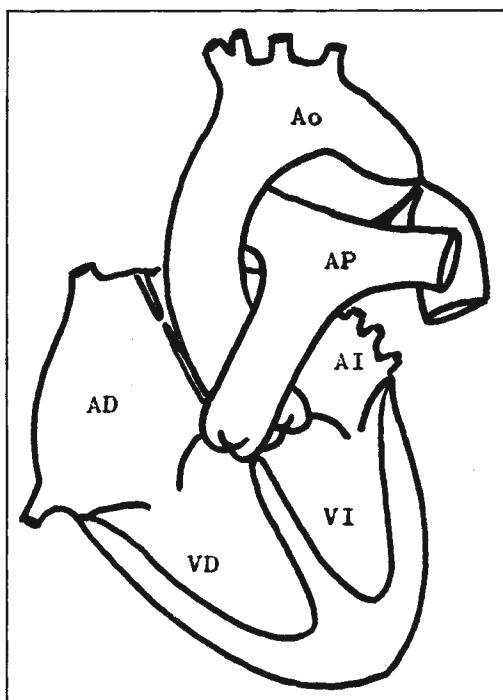
La coartación aórtica consiste en estrechez de la unión del cayado aórtico con la aorta torácica descendente. Produce sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo, origen de insuficiencia ventricular izquierda. Hay ausencia o reducción de pulsos arteriales en miembros inferiores, e hipertensión arterial en miembros superiores. El tratamiento es quirúrgico siempre que no haya calcificación de paredes aórticas.

Dr. Segura ¿Qué tipo de defecto es la coartación aórtica?

Dr. Hurtado Se trata de una malformación de la aorta consistente en una estrechez de grado variable situada en la unión del cayado aórtico y la aorta torácica descendente, un poco después del

origen de la subclavia izquierda.

Fig. 4. Coartación aórtica.



tardado con relación al pulso arterial de los miembros superiores.

En los casos dudosos, es necesario tomar la tensión arterial en brazos y piernas cuando hay gradiente a favor de miembros superiores debe pensarse en coartación aórtica. Un porcentaje considerable de los casos presentan hipertensión arterial en miembros superiores, pero este dato no es indispensable para el diagnóstico.

La auscultación muestra un soplo protomesosistólico poco intenso en el foco aórtico, y soplo holosistólico o aún sistolodiastólico en regiones interescapulovertebrales.

Dr. Segura ¿Qué estudios de gabinete se requieren?, y ¿qué datos proporcionan?

Dr. Hurtado El primero es el electrocardiograma que sólo está alterado en el recién nacido y lactante menor, en los que muestra hipertrofia importante del ventrículo derecho. La hipertrofia ventricular izquierda es excepcional, y corresponde a pacientes adolescentes o adultos con coartación severa.

El estudio radiológico de tórax revela irregularidades en el borde inferior de los

arcos costales segundo, tercero o cuarto (Signo de Röessler) en pacientes mayores de 10 años y, en otros casos, puede sospecharse el diagnóstico por la existencia de doble botón aórtico en el perfil izquierdo de la silueta cardiaca.

La aortografía es el estudio que demuestra el diagnóstico, así como su severidad, la existencia de circulación colateral adecuada, y la extensión de la coartación.

Dr. Segura ¿Qué puede usted decirnos respecto al tratamiento?

Dr. Hurtado La coartación aórtica es tributaria del tratamiento quirúrgico, la edad más apropiada es entre los 4 y 20 años, pero si hay insuficiencia cardiaca refractaria al tratamiento médico, debe operarse, aun en pacientes recién nacidos; pero, en estos casos la mortalidad es importante. En el adulto este defecto favorece la calcificación de las paredes aórticas, con imposibilidad de reparación quirúrgica; por esta razón es muy importante su diagnóstico y tratamiento oportunos.

Dr. Segura Del segundo tipo de cardiopatías congénitas, o sea las que se caracterizan por presentar corto-circuito de izquierda a derecha, el primer padecimiento que mencionó el Dr.

Pérez Treviño es el defecto de integridad del tabique interauricular. Dr. Santamaría, ¿Podría usted tratar este tema, por favor?

Dr. Santamaría Con gusto. Este defecto se conoce con el nombre de comunicación interauricular, ya que se trata de una comunicación anormal entre la circulación sistémica y la pulmonar a nivel de las aurículas, debido a alteraciones en la tabicación del septum interauricular.

Estos defectos tienen diversas localizaciones en el septum interauricular, generalmente están en la fosa oval o en sus alre-

La comunicación interauricular es un defecto del tabique interauricular. Suele asociarse a retraso del desarrollo, disnea e infecciones respiratorias frecuentes. Puede cursar sin complicaciones, con un promedio de vida de 40 a 70 años. Sólo se indica la cirugía cuando el corto circuito es mayor de 2:1.

dedores, y se denominan del tipo *ostium secundum*; cuando están localizados en la parte más inferior del tabique se llaman del tipo *ostium primum*.

Lo habitual es que exista un solo defecto pero, en ocasiones, son múltiples. El tamaño del orificio puede ir desde unos cuantos milímetros hasta casi ausencia total del septum.

La comunicación interauricular frecuentemente ocurre asociada a otras malformaciones congénitas. Recientemente se ha enfatizado la asociación de esta malformación con el prolapso valvular mitral.

El corto circuito generado a nivel del septum interauricular es exclusivamente de izquierda a derecha, debido a que la presión en la aurícula izquierda es mayor que en la aurícula derecha; la presión media de la aurícula izquierda es de 8 mm, de Hg, y la de la aurícula derecha es de 4 mm de Hg. Se estima que en un defecto en el septum interauricular de 2×2 cm, las presiones en ambas aurículas tienden a igualarse.

Dr. Segura ¿Qué datos clínicos orientan el diagnóstico?

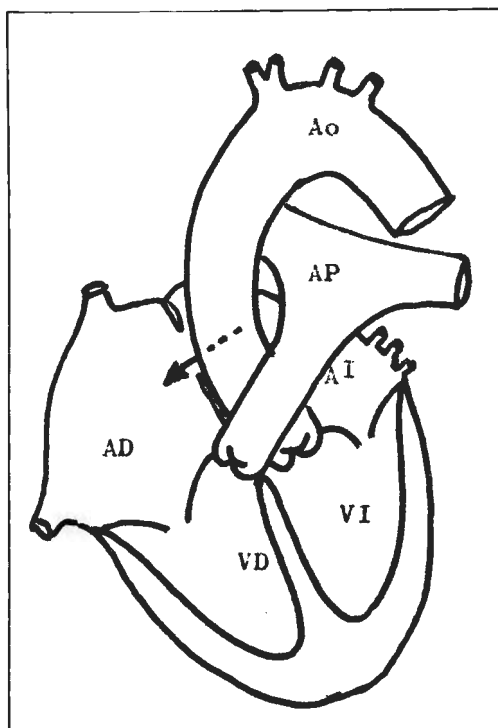
Dr. Santamaría La característica más sobresaliente para el diagnóstico es el descubrimiento de soplo cardíaco; en ocasiones éste no se demuestra sino hasta la edad escolar.

La sistematología varía de acuerdo a la magnitud del corto circuito, algunos pacientes son asintomáticos, en cambio en otros hay disnea de esfuerzos de grado variable y episodios de infecciones respiratorias frecuentes, así como retardo en el desarrollo pondoestatural. La insuficiencia cardíaca ocurre raramente.

A la exploración física, el paciente se encuentra adelgazado, con tensión arterial y pulsos normales; puede haber deformidad torácica izquierda por la cardiomegalia, y hiperdinamismo.

En ocasiones, se palpa "thrill" sistólico a nivel del segundo espacio intercostal izquierdo, indicando estenosis pulmonar agregada o hipertensión pulmonar. A la auscultación se escucha soplo sistólico

Fig. 5. Comunicación interauricular.



eyectivo en foco pulmonar, y el componente pulmonar del segundo ruido desdoblado en forma fija y constante. El desdoblamiento fijo del segundo ruido es quizás una de las características más importantes para el diagnóstico.

Dr. Segura ¿Qué estudios son necesarios para confirmar la sospecha diagnóstica?

Dr. Santamaría Son varios. En primer lugar, tenemos el electrocardiograma que muestra sobrecarga diastólica del ventrículo derecho, manifestada por bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His (rSr en VI), así como datos de crecimiento ventricular derecho. En el 10 por ciento de los casos, puede haber bloqueo AV de primer grado (P-R prolongado).

La radiografía de tórax revela crecimiento de la aurícula derecha, ventrículo derecho, y prominencia de la arteria pulmonar con aumento del flujo pulmonar, y grados variables de cardiomegalia de acuerdo a la magnitud del corto circuito.

El ecocardiograma es muy útil para el diagnóstico de esta cardiopatía, así como

para estimar la magnitud del corto-circuito de izquierda a derecha, dándonos datos de sobrecarga diastólica del ventrículo derecho, la que se manifiesta por dilatación de esta cavidad y por el movimiento paradójico del septum interauricular. También nos puede proporcionar información acerca de la presencia de hipertensión o estenosis pulmonar agregada.

Dr. Segura ¿Cuándo está indicado el cateterismo cardíaco?

Dr. Santamaría Como regla general puede afirmarse que la comunicación interauricular es bien tolerada, y no es sino hasta los 7 u 8 años en que deben realizarse estudios de cateterismo cardíaco.

Este procedimiento consiste en introducir un catéter en la vena cava inferior y hacerlo pasar al través del defecto hasta la aurícula izquierda, venas pulmonares y ventrículo izquierdo; inyecciones selectivas en vena pulmonar muestran opacificación de la aurícula derecha a partir de la izquierda. Este estudio nos mostrará salto oximétrico a nivel auricular, con presiones de aurícula derecha, ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar en límites normales, con resistencias pulmonares bajas. La relación entre flujos pulmonar y sistémico dependerá de la magnitud del corto-circuito.

Está indicada la angiocardigrafía selectiva en tronco de la arteria pulmonar, y filmar hasta la fase de levoangiografía, la cual nos mostrará opacificación de aurícula derecha a partir de la izquierda.

Dr. Segura ¿Con qué otros padecimientos debe hacerse diagnóstico diferencial?

Dr. Santamaría Este debe hacerse con la estenosis pulmonar y la comunicación interventricular, también con la persistencia del conducto arterioso, sobre todo en presencia de enfermedad vascular, en la cual el componente diastólico característico de éste desaparece.

Dr. Segura ¿Cómo evolucionan estos pacientes?

Dr. Santamaría El curso de la comunicación interauricular es habitualmente sin

complicaciones; sin embargo, aquellos defectos amplios con gran corto circuito pueden llevar a insuficiencia cardíaca temprana; así mismo, un flujo pulmonar elevado puede predisponer al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar en edades tempranas.

El promedio de vida sin tratamiento quirúrgico es de 40 años, pudiendo llegar hasta los 70 años.

Reconocida la presencia de comunicación interauricular, el manejo debe ser vigilancia periódica, tratado de llevar al paciente a edades de 7 a 8 años para realizar estudio de cateterismo cardíaco.

Dr. Segura ¿Cuándo está indicado el tratamiento quirúrgico?

Dr. Santamaría Cuando se calcula que el corto circuito de izquierda a derecha es mayor de 2:1.

Dr. Segura ¿En qué consiste la comunicación interventricular? y ¿cómo se manifiesta?

Dr. Santamaría Se trata de una comunicación normal entre la circulación sistémica y pulmonar a través de un defecto del tabique ventricular. Se considera como la segunda malformación congénita más frecuente en nuestro medio.

El curso clínico de los pacientes con comunicación interventricular va desde una forma benigna en que un 25 a 30 por ciento tienen cierre espontáneo, hasta los casos muy severos que culminan en la muerte por insuficiencia cardíaca temprana. Algunos de los pacientes pueden desarrollar enfermedad vascular pulmonar debido al gran corto circuito de izquierda a derecha.

Los pacientes generalmente presentan retardo en desarrollo pondoestatural, infec-

La comunicación interventricular es un defecto del tabique ventricular que permite el paso de sangre entre la circulación sistémica y la pulmonar. Puede ser benigna, cursando sólo con retraso en el desarrollo del niño acompañado de infecciones respiratorias frecuentes, o ser grave, causando la muerte por insuficiencia cardíaca. El tratamiento es a base de digitálicos y diuréticos hasta que se alcance la edad de 4 ó 5 años en que se indique la cirugía.

ciones respiratorias frecuentes; todo ello condicionado a la magnitud del corto-circuito de izquierda, el cual cuando es excesivo ocasiona insuficiencia cardiaca.

Dr. Segura ¿Qué datos permiten establecer el diagnóstico?

Dr. Santamaría Al examen físico es habitual percibir "thrill" en el borde esternal izquierdo medio; el apex puede estar ligeramente desplazado hacia abajo y a la izquierda, y ser hiperdinámico.

A la auscultación, se escucha soplo holosistólico a nivel de tercer o cuarto espacio intercostal izquierdo, irradiado al apex en donde se puede percibir retumbo diastólico. El segundo ruido pulmonar habitualmente está desdoblado en forma fisiológica y reforzado.

El electrocardiograma puede ser normal en pacientes con defectos muy pequeño; pero, en aquéllos en los cuales el corto-circuito es importante, mostrará crecimiento biventricular con predominio de sobrecarga del ventrículo izquierdo.

En casos con corto-circuito significativo la radiografía de tórax muestra cardiomegalia de grado variable con la pulmonar prominente, datos de crecimiento biventricular y flujo pulmonar aumentado; el arco aórtico suele ser pequeño.

El ecocardiograma muestra datos de sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo.

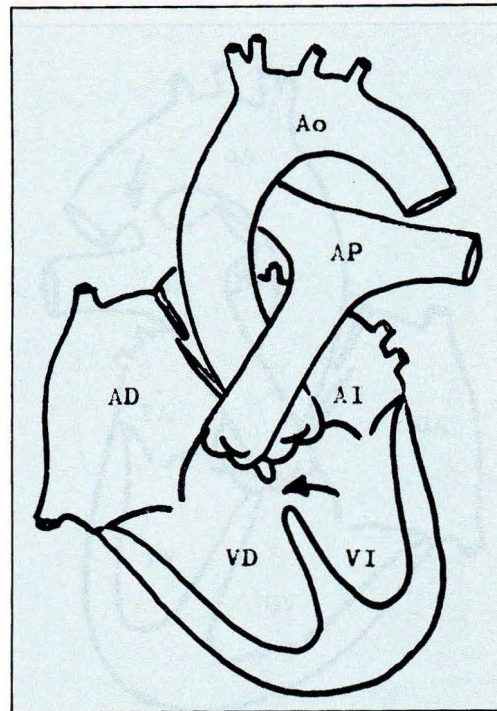
Dr. Segura En este padecimiento, ¿cuándo está indicado el cateterismo cardiaco?

Dr. Santamaría Está indicado a cualquier edad cuando existen datos de hipertensión pulmonar. Si la evolución de un niño es muy satisfactoria, se considera que está electivamente indicado alrededor de los cinco años de edad.

Los datos fundamentales obtenidos del estudio de cateterismo son la presencia de salto oximétrico a nivel del ventrículo derecho, con presión de aurícula derecha normal, y elevación de la presión sistólica del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar, de acuerdo a la magnitud del corto-circuito.

Está indicado realizar cine angiocardio-
grafía para precisar con exactitud la locali-

Fig. 6. Comunicación interventricular.



zación del defecto; el sitio ideal es inyectar en el ventrículo izquierdo en proyección oblicua izquierda, lateral o posiciones axiales. El estudio mostrará paso de material de contraste hacia el ventrículo derecho, el sitio y la magnitud del corto circuito.

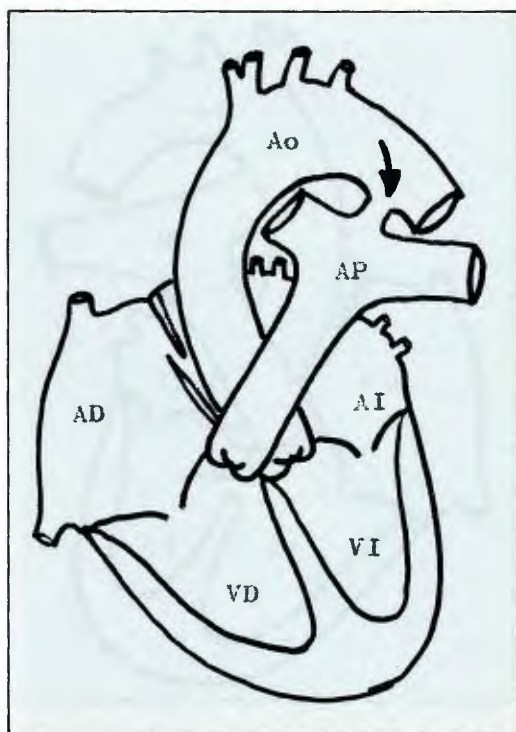
Dr. Segura ¿Cómo deben manejarse estos pacientes?

Dr. Santamaría En términos generales se considera que todo paciente con comunicación interventricular sea vigilado estrechamente con medicación a base de digitálicos y diuréticos hasta que tenga 4 a 5 años. Entonces puede hacerse tratamiento quirúrgico, el que consiste en cierre del defecto bajo derivación cardiopulmonar.

Cuando clínicamente se descubren datos de hipertensión pulmonar, está indicado hacer estudio de cateterismo temprano y considerar la indicación para cirugía.

Por último, existe una condición denominada comunicación interventricular tipo Roger; la cual es un defecto de tipo muscular pequeño (tiene corto circuito de izquierda a derecha menor de 1.5-1.0) en la cual el único tratamiento que se debe ofrecer al

Fig. 7. Conducto arterioso.



paciente es la vigilancia periódica, y profilaxis para prevenir endocarditis bacteriana.

El conducto arterioso es un defecto que comunica la arteria pulmonar con la aorta descendente. Los lactantes suelen estar asintomáticos, pero en casos graves tienen taquipnea, taquicardia, sudoración, limitación de la actividad y bajo peso. Son frecuentes las bronconeumonías. El tratamiento consiste en el cierre quirúrgico del conducto.

Dr. Segura El último representante del grupo de los defectos con corto circuito de izquierda a derecha es el conducto arterioso. ¿Cuál es el mecanismo de acción de ese defecto?

Dr. Santamaría

El conducto arterioso es un canal vascular que comunica la arteria pulmonar con la aorta descendente. Durante la vida fetal, desempeña una función muy importante, ya que casi todo el flujo sanguíneo que llega al ventrículo derecho, y que posteriormente pasa a la arteria pulmonar, es llevado a la aorta descendente por el conducto arterioso, debido a que los pulmones se encuentran colapsados.

A pesar de que el cierre del conducto ar-

terioso se inicia con la primera respiración, el cierre funcional completo tiene lugar de 15 a 20 horas después del nacimiento y, en casos raros, varios días después del nacimiento. El cierre anatómico del conducto arterioso ya es completo a la edad de dos semanas en el 35 por ciento de los casos, a los dos meses en el 90 por ciento, y al año en el 99 por ciento.

Actualmente generalmente se acepta que el mecanismo primario del cierre funcional temprano del conducto arterioso es la contracción muscular de las fibras de la capa media, las cuales se acortan, y disminuyen su luz. El factor principal en el cierre del conducto arterioso parece ser la respuesta de la capa muscular del conducto arterioso y de las arterias pulmonares a los cambios de concentración de O_2 . Un aumento en la concentración de O_2 causa dilatación de las arteriolas pulmonares, y constricción del conducto arterioso.

Con el inicio de la respiración, las resistencias pulmonares disminuyen, y el orificio del conducto se cierra. Este evento se asocia a un incremento del flujo a través de los pulmones los cuales ya han asumido su función respiratoria.

Esta forma de respuesta tan acentuada de la musculatura del conducto arterioso a las diferentes concentraciones de O_2 se observa únicamente en etapas muy tempranas de la vida.

Dr. Segura ¿Se conocen los factores determinantes de esta anomalía congénita?

Dr. Santamaría Entre las causas de la persistencia del conducto arterioso están la tendencia familiar a padecer este tipo de cardiopatía, lo cual indica que existen factores genéticos. Los factores ambientales también desempeñan un papel importante, como sucede en el caso de la rubeola en los tres primeros meses de embarazo la cual, además de otras malformaciones congénitas como cataratas, produce alteraciones cardíacas, siendo la más frecuente la persistencia del conducto arterioso. Otro factor es vivir en lugares de gran altitud como es el caso en la ciudad de México, Bogotá, y

Cuzco, en donde la persistencia del conducto arterioso es muy frecuente, debido a concentraciones más bajas de O_2 en el aire ambiente.

La incidencia de esta cardiopatía también es mucho mayor en recién nacidos que sufren síndrome de insuficiencia respiratoria idiopática, como es el caso del niño prematuro.

Dr. Segura ¿Cuáles son las manifestaciones de este padecimiento?

Dr. Santamaría Los pacientes con un conducto arterioso pequeño generalmente se encuentran asintomáticos. Los lactantes con un conducto grande y resistencias pulmonares bajas tienen un corto-circuito de izquierda a derecha importante y, generalmente, muestran taquipnea, especialmente al momento de la alimentación, taquicardia, sudoración excesiva, limitación de sus actividades y bajo peso; los cuadros de bronconeumonía son frecuentes. Desarrollo subnormal, bajo peso, y retardo en el crecimiento, son comunes en los niños con conducto arterioso persistente.

Dr. Segura ¿Cuáles son los hallazgos de la exploración física?

Dr. Santamaría A la auscultación, se escucha un soplo continuo que lo es característico, localizado en el segundo espacio intercostal izquierdo. Este soplo se debe a la turbulencia que se forma a nivel del conducto por el corto-circuito de izquierda a derecha, tanto en sístole como en diástole, de ahí al carácter de continuidad.

En ocasiones, puede escucharse un retumbo diastólico en foco mitral, debido al hiperflujo existente a cavidades izquierdas. El primer ruido cardíaco es normal y el segundo ruido suele estar enmascarado por el

soplo.

Los pulsos periféricos son amplios y la tensión arterial muestra una notable diferencia.

Dr. Segura ¿Qué alteraciones específicas revelan los estudios de gabinete?

Dr. Santamaría El electrocardiograma muestra crecimiento ventricular izquierdo por sobrecarga diastólica, la cual se manifiesta por S profunda en V1 y V2 y alta en V5 y V6 con presencia de onda Q.

Puede existir cardiomegalia de grado variable, y aumento del flujo pulmonar, que dependerá de la magnitud del corto-circuito de izquierda a derecha.

El ecocardiograma es un método muy útil para la valoración de esta cardiopatía, ya que al haber sobrecarga de cavidades izquierdas, se observará dilatación de la aurícula y ventrículo izquierdos, siendo esto un índice pronóstico de la magnitud del corto-circuito; además, ayuda a descartar otro tipo de patologías del lado izquierdo.

El cateterismo no está indicado cuando las características clínicas son típicas, y se puede tomar una decisión quirúrgica; sólo está indicado en los casos en que hay duda en el diagnóstico o existen datos de hipertensión pulmonar. En estos casos, el estudio muestra salto oximétrico a nivel del tronco de la arteria pulmonar, y el aortograma opacificación de la arteria pulmonar y sus ramas por el conducto arterioso.

Dr. Segura ¿Qué tratamiento se recomienda para esos casos?

Dr. Santamaría La existencia de conducto arterioso es una indicación para el cierre quirúrgico, independientemente de la edad si es sintomático, y después de los seis meses si es asintomático.