

Cardiopatías congénitas,

con corto circuito de derecha a izquierda

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 Pasando ahora a tratar los defectos con corto circuito de derecha a izquierda, quiero pedirle al Dr. Martínez Sánchez que nos hable sobre la tetralogía de Fallot y sus manifestaciones clínicas.

La tetralogía de Fallot consiste en la asociación de varios defectos que tiene como resultado obstáculo al vaciado ventricular derecho y corto circuito de derecha a izquierda. Se manifiesta por hipoxia, disnea, cianosis, dedos en "palillo de tambor" El tratamiento consiste en cirugía correctiva de los defectos.

Dr. Martínez Sánchez En 1888, E. Fallot reportó una serie de casos anatómicos en los que se asocian la presencia de comunicación interventricular, estenosis pulmonar, dextroposición de la aorta y, secundariamente al obstáculo de salida del ventrículo derecho, hipertrofia de esta cavidad.

El resultado fisiopatológico es un impedimento al vaciado del ventrículo derecho y un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel del defecto septal ventricular.

La estenosis pulmonar puede localizarse a nivel valvular o infundibular, o bien puede existir una combinación de ambas.

Los principales síntomas son cianosis, disnea, crisis de hipoxia, encucillamiento y, en ocasiones, secuelas de hipoxia cerebral.

La cianosis es el más evidente y constante signo en estos pacientes; cuando es más o menos importante y crónica, produce los "dedos en palillo de tambor".

Los pulsos están presentes y normales en las cuatro extremidades.

A la auscultación, se encuentra soplo sistólico eyectivo, de grado variable, a nivel del foco pulmonar; la magnitud del soplo es inversamente proporcional al grado de obstrucción al flujo y, consecuentemente, al grado de cianosis.

* La primera parte de esta mesa redonda apareció en el vol. XXII No. 5 de la Revista de la Facultad de Medicina de la U.N.A.M.

El segundo ruido cardiaco generalmente es único y se escucha reforzado.

Dr. Segura ¿Qué particularidades revelan los estudios de gabinete?

Dr. Martínez Sánchez Las características radiológicas son corazón de tamaño normal pero con el apex levantando sobre el diafragma, lo que le da forma de “bota sueca”.

El flujo pulmonar está disminuido; aproximadamente 20 por ciento de los pacientes tienen el arco aórtico dirigido a la derecha.

El electrocardiograma se caracteriza por desviación del eje eléctrico a la derecha, hipertrofia ventricular derecha, y transición brusca en la morfología del QRS de V1 a V2; raramente existen signos de crecimiento auricular derecho.

Los datos de cateterismo cardiaco más importante son desaturación de O₂ a nivel arterial, presión de ventrículo derecho igual al izquierdo, y gradiente de presión transvalvular pulmonar.

El paso de un catéter del ventrículo derecho a la aorta, a través del defecto septal suele deberse a la dextroposición de la aorta.

Dr. Segura ¿Está indicado el tratamiento quirúrgico en estos pacientes?

Dr. Martínez Sánchez Pacientes de menos de dos años de edad con cianosis intensa, crisis de hipoxia, y hematocrito mayor de 55 por ciento se someten a tratamiento quirúrgico paliativo. La operación indicada es la anastomosis de la arteria subclavia la arteria pulmonar.

Después de los cuatro años de edad, se hace cirugía correctiva, la que consiste en cierre de la comunicación interventricular, y apertura de la zona de estrechez a la vía de salida del ventrículo derecho.

Dr. Segura ¿Es la atresia pulmonar un defecto frecuente?

Dr. Martínez Sánchez Su nombre completo es atresia pulmonar con septum ventricular intacto. El uno por ciento de las cardiopatías congénitas corresponden a esa entidad.

Dr. Segura ¿En que consiste este tipo de cardiopatía?

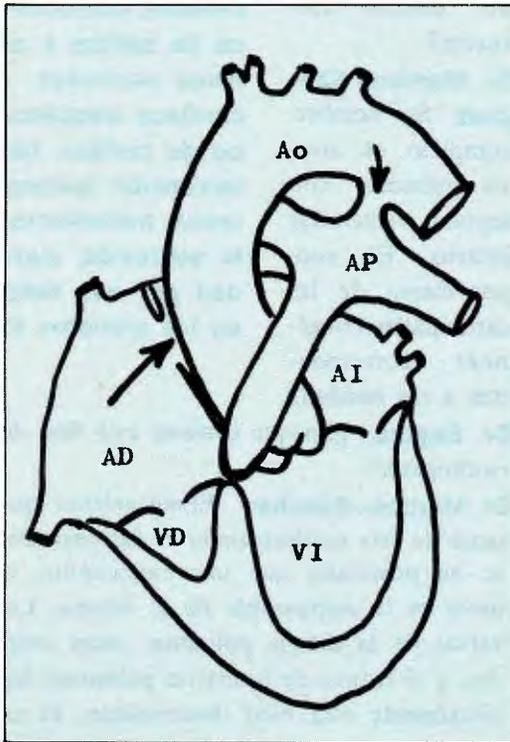
Dr. Martínez Sánchez El mecanismo causante de esta malformación es desconocido; se ha postulado que una endocarditis *in utero* es la responsable de la misma. Las valvas de la arteria pulmonar están selladas, y el tronco de la arteria pulmonar habitualmente está bien desarrollado; el tamaño del ventrículo derecho es variable, pudiendo ser diminuto, pequeño o normal. En nuestra experiencia, en el 95 por ciento de los casos la cavidad ventricular se consideró diminuta.

Por lo que respecta al tamaño de la válvula tricúspide, éste es proporcional al tamaño del ventrículo derecho; sin embargo, sus valvas a menudo están gruesas y cortas y, a veces, hipoplásicas, condicionando insuficiencia tricúspide.

Tomando en consideración que en esta cardiopatía existe obstrucción total al paso de sangre de ventrículo derecho a tronco de la arteria pulmonar, la sobrevida en estos pacientes sólo es posible si existen dos condiciones asociadas: 1) foramen oval permeable o una comunicación interauricular, y 2) persistencia de conducto arterioso.

En la atresia pulmonar, las valvas de la arteria pulmonar están selladas, con obstrucción del paso de sangre a esta última. En estos pacientes, el cateterismo cardiaco establece el diagnóstico de certeza, base para la intervención quirúrgica que es el único tratamiento que permite la sobrevida, siendo la mortalidad por ese defecto del 100% en los primeros meses de vida.

Fig. 1 Atresia pulmonar



Dependiendo del tamaño del conducto arterioso será el grado de hipoxemia de estos pacientes, ya que es la única vía por donde llega sangre a los pulmones.

Dr. Segura ¿Qué manifestaciones clínicas corresponden a este defecto?

Dr. Martínez Sánchez El cuadro clínico se caracteriza por cianosis desde el nacimiento, crisis de hipoxia, ausencia de soplos o soplo continuo de conducto arterioso, y segundo ruido único.

Dr. Segura ¿Qué estudios son necesarios para establecer el diagnóstico?

Dr. Martínez Sánchez El electrocardiograma muestra el eje eléctrico entre 80 y 120 grados, presencia de fuerzas izquierdas predominantes en precordiales izquierdas, y signos de crecimiento de la aurícula de-

recha.

En la radiografía de tórax, se puede observar ausencia de cardiomegalia y flujo pulmonar disminuido; el segmento que corresponde a la arteria pulmonar está excavado.

En ocasiones, se puede observar moderada cardiomegalia, a expensas de aurícula derecha, especialmente cuando hay regurgitación tricuspídea. En todo paciente con sospecha clínica de atresia pulmonar con septum intacto, está justificado hacer cateterismo cardíaco urgente y cineangiografía para establecer el diagnóstico con certeza, puesto que de ello depende el pronóstico y el manejo inmediato. Es aconsejable realizar durante el mismo el procedimiento de septostomía auricular con balón de Raskind.

Las presiometrías señalan aumento de la presión en aurícula derecha con ondas a prominentes; la presión del ventrículo derecho puede ser suprasistémica. La inyección de material de contraste en VD, permite visualizar la obstrucción total de su vía de salida.

El llenado de ambas ramas de la arteria pulmonar se realiza por el conducto arterioso, lo que permite determinar su calibre con miras al tratamiento quirúrgico.

Dr. Segura ¿Y cuándo está indicado este tratamiento quirúrgico?

Dr. Martínez Sánchez Una vez confirmado el diagnóstico, debe considerarse el tratamiento quirúrgico, ya que la mortalidad sin éste es del 100 por ciento en los primeros meses de vida.

Nosotros aconsejamos realizar fístula sistemicopulmonar de tipo subclaviopulmonar o bien aortopulmonar; la primera se conoce como fístula de Taussig-Bing, y la segunda de Waterston.

La atresia tricuspídea impide el libre paso de sangre entre aurícula y ventrículo derechos. Se caracteriza por cianosis, disnea / crisis de hipoxia. El tratamiento es quirúrgico: antes de los 4 años se practica una fistula sistemicopulmonar, después de esa edad está indicada la operación de Fontan.

Dr. Segura La atresia tricuspídea es una falta de formación de esa válvula que impide la libre comunicación entre la aurícula y el ventrículo derechos. **Dr. Martínez Sánchez**, ¿es frecuente la presencia

de esa agenesia?

Dr. Martínez Sánchez Su frecuencia es aproximadamente de 2 por ciento dentro de las cardiopatías congénitas, y es la segunda lesión congénita cianógena más frecuente.

Dr. Segura ¿Cuál es la fisiopatología de ese defecto congénito?

Dr. Martínez Sánchez Dado que existe un impedimento para el paso de sangre de aurícula derecha a ventrículo derecho, se requiere la presencia de foramen oval permeable o un defecto septal a nivel auricular; de esta manera, la sangre pasa de la aurícula derecha a las cavidades izquierdas y, de ahí, a la aorta, y por una comunicación interventricular al ventrículo derecho hipoplásico.

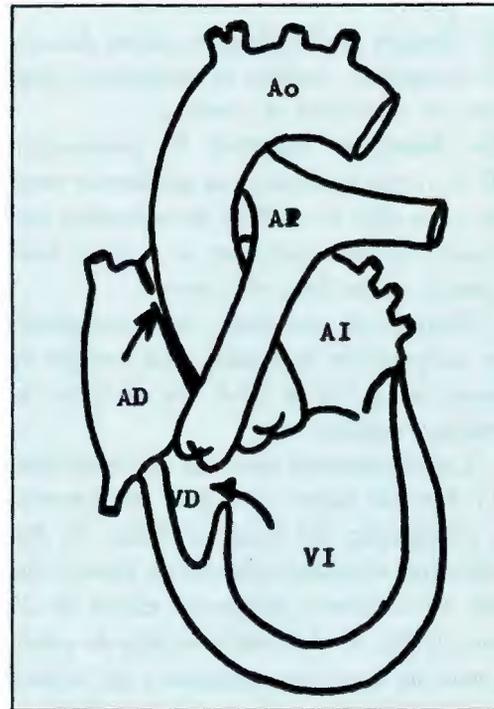
En la mayoría de los casos de atresia tricuspídea existe una CIV de tamaño variable, lo que condiciona el grado de flujo pulmonar, el tamaño del ventrículo derecho y la sintomatología.

Dr. Segura ¿Cuál es el cuadro clínico?

Dr. Martínez Sánchez Este se caracteriza por cianosis, disnea y crisis de hipoxia. La insuficiencia cardíaca sólo se observa en caso de que exista un defecto interventricular grande y aumento de la vascularidad pulmonar.

Dr. Segura ¿Cuáles son los hallazgos de

Fig. 2 Atresia tricuspídea



los estudios de gabinete y del cateterismo?

Dr. Martínez Sánchez El electrocardiograma es típico de esta malformación, y se caracteriza por eje eléctrico a la izquierda, crecimiento ventricular izquierdo y crecimiento de aurícula derecha.

En la radiografía de tórax, se encuentran grandes variables del flujo pulmonar aumentado o disminuido; el borde derecho del corazón está formado por la aurícula derecha, pudiendo ser éste convexo y prominente; sin embargo, es común que esté recto, lo que puede deberse a la levaposición del corazón en presencia de un ventrículo derecho pequeño.

El cateterismo cardíaco demuestra imposibilidad de sondear el ventrículo derecho; en el angiocardiógrama, cuando se hace con inyección selectiva en aurícula de-

recha, se observa el paso directo a la aurícula izquierda y al ventrículo correspondiente; por comunicación interventricular se opacifica la arteria pulmonar.

Dr. Segura Evidentemente, en ese defecto, el tratamiento también es quirúrgico. ¿Qué tipo de operación se practica?

Dr. Martínez Sánchez El tratamiento de la atresia tricuspídea es quirúrgico; antes de los 4 años de edad es recomendable una fistula sistémicopulmonar, la cual se hace cuando existe hipoxemia severa.

Después de esta edad, debe considerarse la operación de Fontan, que consiste en conectar la AD al TAP con un tubo de plástico especial.

Las indicaciones para esta operación son: 1) Paciente mayor de 4 años con síntomas y disminución del flujo pulmonar; 2) Resistencias vasculares normales y presión media de la arteria pulmonar menor de 20 mm de Hg; 3) Adecuado tamaño de ambas ramas de la arteria pulmonar y del tronco; 4) Buen tamaño y funcionamiento del ventrículo izquierdo; y 5) Presión diastólica final del ventrículo izquierdo de menos de 10 mm de Hg.

En la trasposición de los grandes vasos, la aorta recibe sangre venosa y la arteria pulmonar sangre arterial. Desde el nacimiento, el niño presenta cianosis, insuficiencias cardiorrespiratorio y acidosis metabólica. Antes del año de edad, se tratan con fármacos la insuficiencia cardíaca y la acidosis metabólica, y se crea una comunicación interauricular mediante cateterismo cardíaco. Después del año se practica la operación de Mustard o la de Senning.

Dr. Segura Ya vimos que existen cardiopatías congénitas con corto circuito mixto. Una de ellas es la trasposición de los grandes vasos. Dr. Quintero, ¿quiere usted explicar en qué consiste esta agenesia?

Dr. Quintero En la trasposición de grandes arterias, la

aorta nace anormalmente del ventrículo derecho y recibe sangre venosa, y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo y recibe sangre arterial. Para que un paciente sobreviva, se requiere que los dos circuitos se mezclen; por consiguiente, deben existir un foramen oval permeable, comunicación interauricular, comunicación interventricular y, a nivel de grandes vasos, persistencia del conducto arterioso.

En ocasiones, existen una o dos de estas eventualidades y, en muy raros casos, las tres juntas. De la magnitud de esta mezcla sanguínea, dependerá el comportamiento de la malformación, y así su manejo quirúrgico.

Desde la época en que se introdujo un método terapéutico que se conoce con el nombre de balonatrioseptostomía, ha cambiado el pronóstico de estos pacientes en quienes la mortalidad era cercana al 90 por ciento.

Dr. Segura ¿Cómo se manifiesta ese padecimiento?

Dr. Quintero La presentación clínica habitual es la de un recién nacido cianótico con insuficiencia cardiorrespiratoria y acidosis metabólica.

La cianosis puede aparecer desde las primeras horas del nacimiento o días después, y será más severa cuando las mezclas de sangre sean más inadecuadas.

En resumen en un paciente con cianosis, insuficiencia cardíaca, cardiomegalia con flujo pulmonar aumentada y morfología ovoide con pedículo estrecho en la radiografía, existe una fuerte sospecha diagnóstica de esta malformación.

Dr. Segura ¿Cómo se establece el diagnóstico definitivo?

Dr. Quintero Ante el cuadro clínico que acabo de mencionar, cabe realizar una cuidadosa exploración física que revela datos como son hiperactividad parasternal izquier-

da y segundo ruido único y reforzado; en caso de que exista comunicación interventricular asociada, se percibirá un soplo holosistólico parasternal izquierdo bajo y, si es el conducto arterioso, se escuchará el típico soplo continuo.

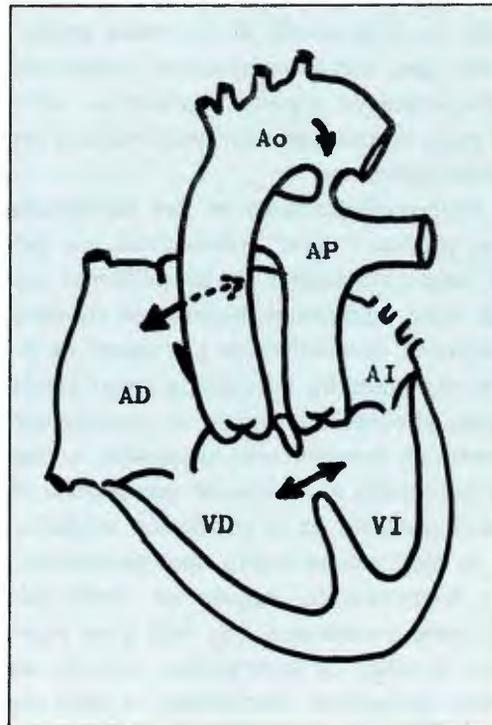
El electrocardiograma muestra desviación del eje a la derecha e hipertrofia del ventrículo derecho; cuando existe comunicación interventricular, puede observarse crecimiento biventricular.

Dr. Segura ¿Cuál es el tratamiento adecuado en esos casos?

Dr. Quintero El tratamiento médico es el manejo de la insuficiencia cardíaca y de la acidosis metabólica. Desde el punto de vista quirúrgico, consiste en la creación de una comunicación interauricular, la cual puede realizarse durante el cateterismo cardíaco por el método ya antes señalado. Este consiste en introducir un catéter que en su punta tiene un pequeño globo, el cual se infla con sustancia radiopaca una vez colocado en la aurícula izquierda; una tracción súbita y corta, dirigida hacia la vena cava inferior desgarra el septum interauricular, lo cual propicia mejor mezcla sanguínea. En caso de existir comunicación interventricular amplia y signos de severa hipertensión pulmonar, debe realizarse bandaje de la arteria pulmonar, para proteger el lecho vascular pulmonar de enfermedad vascular pulmonar hipertensiva.

Después del año de edad, los niños se someten a corrección quirúrgica (operación de Mustard, operación de Senning) que consiste en cambiar la dirección de la sangre a nivel auricular; la sangre proveniente de las venas cavas se dirige hacia el ventrículo izquierdo y arteria pulmonar y la sangre que proviene de las venas pulmonares hacia ventrículo derecho y aorta.

Fig. 3 Trasposición de los grandes vasos



Dr. Segura Por último, nos queda por tratar el drenaje anómalo de venas pulmonares. Dr. Quintero, ¿qué tan frecuente es esa anomalía?

Dr. Quintero El drenaje anómalo total de venas pulmonares corresponde al 0.4-4.5

por ciento de todas las cardiopatías congénitas. A pesar de su baja incidencia, su importancia radica en la mortalidad que, según diferentes informes de la literatura, va desde 83 a 90 por ciento sin tratamiento qui-

El drenaje anómalo total de venas pulmonares produce "shunt" bidireccional y su mortalidad es elevada. Se clasifica en: 1) supracardiaco, 2) intracardiaco, 3) infracardiaco, y 4) mixto. Produce insuficiencia cardíaca, cianosis, bronconeumonía y cardiomegalia, según el tipo. El tratamiento es primero medicamentoso, y, más tarde, quirúrgico correctivo.

rúrgico, y desde 15 hasta 78 por ciento con cirugía.

Dr. Segura ¿Y en qué consiste?

Dr. Quintero Embriológicamente, es una falla en el desarrollo de las venas pulmonares que, como consecuencia, condiciona persistencia de algunas anastomosis entre el plexo venoso pulmonar embrionario y las venas sistémicas.

Fisiopatológicamente es una cardiopatía que produce “shunt” bidireccional, ya que la sangre proveniente de los pulmones por las venas pulmonares desembocan en sitios anómalos, estableciéndose un “shunt” de izquierda a derecha. Para que la sangre pueda llegar al corazón izquierdo, se requiere que exista un foramen oval permeable o una comunicación interauricular que permita el establecimiento de la circulación sistémica.

Se clasifican en cuatro tipos anatómicos: 1) Supracardiaco, cuando las venas pulmonares desembocan a la vena cava superior derecha; 2) Intracardiaco, cuando las venas pulmonares desembocan al seno coronario o directamente en la aurícula; 3) Infracardiaco, cuando las venas pulmonares desembocan en el sistema umbilicovitalino, y 4) mixto, cuando el drenaje del pulmón izquierdo y el del pulmón derecho desembocan en forma diferente.

Desde el punto de vista hemodinámico, debe hacerse la diferenciación entre drenaje obstructivo y no obstructivo. Por definición, el drenaje infradiafragmático es obstructivo, y se reconoce como una emergencia quirúrgica.

Dr. Segura ¿Cuál es el cuadro clínico de esa agenesia? y ¿cómo se diagnostica?

Dr. Quintero El cuadro clínico varía en relación con el sitio del drenaje anómalo; los supracardiaco, intracardiaco y mixto se reconocen porque los pacientes, generalmente lactantes menores, presentan datos de in-

suficiencia cardíaca o bronconeumonía, que son las complicaciones más frecuentes que obligan a hospitalización.

A la exploración física, se encuentra cianosis ligera, hiperactividad cardíaca y retumbo en foco tricuspídeo. En foco pulmonar, se encuentra acentuación del segundo ruido que depende de las presiones en la arteria pulmonar. No es raro que los pacientes tengan insuficiencia cardíaca.

En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado. La morfología de la silueta cardíaca depende del tipo anatómico; si es supracardiaco, se observa una silueta en forma de ocho, si es intracardiaco se observa la aurícula derecha crecida, ya que este comportamiento recibe todo el gasto pulmonar.

El electrocardiograma muestra el eje eléctrico desviado a la derecha con crecimiento de aurícula y ventrículo derechos.

En el drenaje infradiafragmático, el cuadro clínico es más severo: el paciente presenta insuficiencia cardiorrespiratoria severa y fallece en forma temprana. A la exploración, se encuentra hiperactividad parasternal izquierda y ausencia de soplos; el segundo ruido pulmonar está reforzado, y hay hepatomegalia. La radiografía de tórax muestra al corazón de tamaño normal y signos de hipertensión venocapilar. El electrocardiograma proporciona signos de sobrecarga sistólica de las cavidades derechas.

El diagnóstico correcto se obtiene con el estudio de cateterismo cardíaco, mediante el cual se determina el tipo anatómico y las anomalías asociadas.

Dr. Segura ¿Qué tipo de manejo requiere este defecto?

Dr. Quintero El manejo va encaminado a resolver la insuficiencia cardíaca, posteriormente se somete al paciente a cirugía co-

orrectiva. Es una anomalía congénita tributaria de cirugía correctiva cuyos resultados estarán de acuerdo con el tipo de drenaje y la experiencia del grupo quirúrgico.

Dr. Segura ¿Existen algunas medidas de prevención de las cardiopatías congénitas?

Dr. Pérez Treviño Es muy difícil establecer este tipo de medidas debido a que en más del 90 por ciento de ellas se desconoce la etiología

Sabemos que las causas son multifactoriales; ambientales, maternas, genéticas, por drogas y virales; que actúan solas o asociadas en un huésped susceptible.

Quizás en donde las medidas preventivas pueden ser más factibles es en los casos de síndromes genético conocidos que habitualmente se asocian a cardiopatía como Síndrome de Marfan, Síndrome de Holt-Oram, Síndrome de Ellis-Van Crevela; etc. Si el gene o cromosoma tiene carácter hereditario, es recomendable el consejo genético, advirtiendo a los futuros padres el riesgo probable.

En la actualidad, ante la sospecha de un trastorno de esta naturaleza, éste puede identificarse por estudios del líquido amniótico en la primera fase del embarazo, en cuyo caso la prevención será la interrupción del mismo.

Otro riesgo que debe tenerse en mente, y que es anticipado por los mismos padres de un niño cardiópata, es si el siguiente hijo también puede tener cardiopatía. Es sabido que malformaciones congénitas frecuentes, como la comunicación interventricular, acarrear un riesgo de aproximadamente 3 por ciento para futuros hijos cuando ya hay uno con cardiopatía congénita.

Dr. Segura ¿Qué papel corresponde al médico general en el diagnóstico y manejo de estos padecimientos?

Dr. Pérez Treviño Tanto el médico gene-

ral como el pediatra pueden reconocer la presencia de una afección cardiaca congénita por la presencia de soplo, cianosis, insuficiencia cardiaca o arritmia. La conducta a seguir es referir el paciente al especialista, tenga o no síntomas. La actitud de observación, sin haber verificado el diagnóstico, conduce a errores lamentables.

Hay que anotar que, en el niño cardiópata cianótico, el diagnóstico debe precisarse con carácter de urgente por medio de cateterismo cardiaco y angiocardiógrafa.

Dr. Segura ¿Qué tipo de medidas de rehabilitación son aplicables a esos niños? y ¿en qué momento deben iniciarse?

Dr. Pérez Treviño La rehabilitación del niño cardiópata congénito se inicia cuando es factible la solución o la poliación quirúrgica.

Las medidas postoperatorias y la vigilancia a largo plazo dependen del tipo y magnitud de la malformación.

Hay malformaciones que, corregidas satisfactoriamente, indican el alta definitiva, como es el caso del conducto arterioso y la comunicación interventricular; pero la mayoría de los casos requieren vigilancia a largos plazos.

Dr. Segura ¿Cuál es el panorama actual y la esperanza de vida para aquéllos que nacen afectados por esos defectos congénitos?

Dr. Pérez Treviño Los logros obtenidos en técnicas anestésicas y quirúrgicas, así como la organización y el manejo de las salas de cuidados intensivos postoperatorios, particularmente en el recién nacido y en el lactante, han contribuido enormemente al progreso en el tratamiento de las cardiopatías congénitas. Puede afirmarse que las que no son susceptibles al tratamiento quirúrgico son las menos, o sean las malformaciones muy complejas y sumamente raras. □