

# Cardiología pediátrica práctica



Miguel Ronderos Dumit, MD

Guillermo Palacio, MD

Oscar Gutierrez de Piñeres Rocha, MD

**booksmedicos.org**

Incluye  
CD



Ing. Christian Gómez Flores



**DISTRIBUNA**  
Editorial

Distribuna

www.distribunaeditorial.com



# **CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA PRÁCTICA**

à[ [ \ • { ^ ã æ [ • Ë ! \*

# CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA PRÁCTICA

Editor

**Miguel Ronderos Dumit, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Fundación Cardioinfantil*

Editores asociados

**Guillermo Palacio, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Fundación Cardioinfantil*

**Óscar Gutiérrez de Piñeres Rocha, MD**

*Especialista en Cardiología  
Universidad El Bosque  
Jefe de la Unidad Cardiológica del Cesar*

Desarrollo Software

**Ing. Christian Gómez Florez**

**ED** DISTRIBUNA  
Editorial

Colombia [www.libreriamedica.com](http://www.libreriamedica.com)

Bogotá · Caracas ■ Lima ■ Madrid ■ Panamá ■ Pittsburgh

Los editores y colaboradores presentan temas de actualidad en los cuales los procedimientos y la dosificación de los medicamentos están tomados de las recomendaciones actuales que aparecen en la literatura universal. Por lo tanto, ante los posibles errores humanos o cambios en la medicina, ni los editores ni los colaboradores ni cualquier otra persona que haya participado en la preparación de esta obra garantiza que la información contenida en ella sea precisa o completa, y tampoco son responsables de los posibles errores u omisiones de resultados con la información obtenida. Sería recomendable recurrir a otras fuentes de información para tener certeza de que la misma en este escrito es precisa.

Esto es de particular importancia en relación a los fármacos nuevos o de uso no frecuente. Sería recomendable también consultar a las empresas farmacéuticas para conseguir información adicional si es necesario.

## CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA PRÁCTICA

© 2010 DISTRIBUNA LTDA

ISBN: 978-958-8379-15-9

### EDITOR:

Miguel Ronderos Dumit, MD

### EDITORES ASOCIADOS:

Guillermo Palacio, MD

Oscar Gutiérrez de Piñeros Rocha, MD

### DESARROLLO SOFTWARE

Ing. Christian Gómez Florez

### DISÑO Y DIACRAMACIÓN:

C. Andrés Puentes Lambráño

### CORRECCIÓN DE ESTILO:

Margarita Rosa Londoño M.

### IMPRESO POR:

Gente Nueva

Bogotá - Colombia

Impreso en Colombia

Printed in Colombia

### DISTRIBUNA EDITORIAL MÉDICA

Autopista Norte No. 123-93

Bogotá - Colombia

Tel: (57-1) 6202294- 2158335

Fax: (57-1) 2132379

Apartado Aéreo: 265006

gerencia@libreriamedica.com

www.libreriamedica.com

HECHO DEPÓSITO LEGAL

Ronderos Dumit, Miguel

Cardiología pediátrica práctica / Miguel Ronderos Dumit, Guillermo Palacio, Oscar Gutiérrez de Piñeros Rocha. -- Bogotá : Distribuna Editorial, 2010.

352 p.: il.; 22 cm. + 1 CD-ROM.

ISBN 978-958-8379-15-9

1. Cardiología pediátrica 2. Enfermedades cardíacas 3. Enfermedades en niños I. Palacio, Guillermo II. Gutiérrez de Piñeros Rocha, Oscar III. Tít. 618.9212 cd 21 ed.

A1230631

CEP-Banco de la República-Biblioteca Luis Ángel Arango

Prohibida la reproducción parcial o total del material editorial o gráfico de esta publicación sin previa autorización escrita del editor. El esfuerzo y entrega de médicos colegas hicieron posible terminar este proyecto. Fotocopiarlo es una forma de irrespetarse e irrespetar el trabajo y dignidad de los autores.

Gracias por su apoyo de adquirir un original.

LA EDITORIAL

Consulte el catálogo de publicaciones  
on-line

[www.libreriamedica.com](http://www.libreriamedica.com)

## DEDICATORIA

---



*A nuestros pacientes y sus familias, que con su sufrimiento, y algunas veces con su vida, han sido nuestros maestros*

*Miguel Ronderos Dumit, MD*

*Guillermo Palacio, MD*

*Oscar Gutiérrez de Piñeres Rocha, MD*

## AGRADECIMIENTOS

---



Este libro pretende ser un apoyo a médicos generales, pediatras y cardiólogos que en forma sencilla y práctica necesiten orientación y conocimiento frente a un niño con una cardiopatía congénita o adquirida. Para lograr este objetivo hemos contado con el apoyo de muchas personas en este camino de aprendizaje y experiencia; primero nuestros padres, quienes nos dieron las herramientas necesarias para adquirir el conocimiento que nos ha permitido este esfuerzo y nuestras familias a quienes les hemos quitado parte del tiempo dedicado a este libro. A los pacientes y sus familias, nuestros mayores maestros; a nuestros profesores, invaluableles guías, cuyas enseñanzas se encuentran plasmadas en este libro.

A la Fundación Cardioinfantil, institución desarrollada por los hermanos Reinaldo y Camilo Cabrera, ante la necesidad sentida en Colombia de una entidad con sentido social y solidaria con los niños enfermos del corazón. Queremos dar las gracias a todos los compañeros de trabajo y personal paramédico de la institución; con ellos hemos logrado conformar un equipo que ofrece la mejor calidad de atención científica y humana. De todos ellos hemos aprendido, con todos ellos hemos caminado en pos de los mismos objetivos; en particular, queremos resaltar el trabajo del personal de enfermeras quienes asisten directamente a los niños y a sus padres en su dolor y angustia.

Agradecemos de antemano a nuestros lectores por su benevolencia en la calificación y esperamos sus observaciones, para hacer de este libro una mejor guía en el futuro.

## AUTORES

---



**Alvaro E. Arenas Auli, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Electrofisiólogo*

**Renato Bresciani, MD**

*Cirujano Cardiovascular Pediátrico  
Fundación Cardioinfantil*

**Ivonne Cárdenas, MD**

*Residente Cardiología Pediátrica  
Fundación Cardioinfantil*

**Alberto García, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Fundación Cardioinfantil*

**Oscar Manuel Fernández, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Instituto del Corazón, Bucaramanga*

**Lic. María Consuelo Garzón**

*Enfermera jefe V.C.I Pediátrico C. Vascular  
Fundación Cardioinfantil*

**Jaime Andrés González L, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Instituto del Corazón Hospital Federico Lleras Acosta, Ibagué*

**Alberto Guerra, MD**

*Pediatra Intensivista*



**Óscar Gutiérrez de Piñeres, MD**

*Especialista en Cardiología  
Universidad El Bosque  
Jefe de la Unidad Cardiológica del Cesar*

**Luis Enrique Gutiérrez, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Laboratorio Cardiovascular Coomeva - Barranquilla*

**María Consuelo Manrique, MD**

*Cardióloga Pediatra  
Colsánitas*

**Alberto Manzanera A, MD**

*Pediatra Intensivista*

**Sandra Matiz, MD**

*Cardióloga Pediatra  
Universidad el Bosque Bogotá*

**Jairo Mesa, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Clínica del niño*

**Patricia Monroy, MD**

*Enfermera jefe. Unidad de cuidados intensivos  
Fundación Cardioinfantil*

**Guillermo Palacio, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Fundación Cardioinfantil*

**Martha Reyes Casas, MD**

*Cardióloga Pediatra  
Unidad de cuidados intensivos*

**Miguel Ronderos Dumit, MD**

*Cardiólogo Pediatra  
Fundación Cardioinfantil*

[www.ronderos.com](http://www.ronderos.com)

**Néstor Sandoval, MD**

*Cirujano Cardiovascular Pediátrico  
Fundación Cardioinfantil*

**Claudia M. Stapper, MD**

*Cardióloga Pediatra  
Fundación Cardioinfantil*

**Lic. Claudia Suárez**

*Enfermera jefe V.C.I Pediátrico C. Vascular  
Fundación Cardioinfantil*

# SECCIÓN I

## GENERALIDADES



# ANATOMÍA CARDÍACA



Claudia M. Stapper, MD

## TOPOGRAFÍA EXTERNA DEL CORAZÓN Y GRANDES VASOS

El corazón es el órgano central del aparato circulatorio y actúa como bomba aspirante e impelente del flujo sanguíneo; es de forma trapezoidal, con su base en la región superior y el ápex dirigido hacia la izquierda, anterior e inferiormente; se sitúa en la región anteroinferior del mediastino. Tiene 3 caras: una anterior o esternocostal constituida en sus dos terceras partes por el ventrículo derecho y un tercio por el ventrículo izquierdo, y en su parte superior la aurícula derecha; otra cara inferior o diafragmática formada por el ventrículo derecho e izquierdo en su parte de contacto con el diafragma y por último una cara posterior formada en su mayor parte por la aurícula y ventrículo izquierdo.

Presenta 2 surcos principales: el surco auriculoventricular que separa transversalmente estas cavidades, define la base del corazón y contiene las cuatro válvulas cardíacas y el surco interventricular que permite delimitar cada ventrículo pues se localiza a nivel del tabique interventricular. La intersección del surco auriculoventricular, interventricular e interauricular conforma la cruz del corazón que se encuentra en la cara inferior. En el lado derecho del surco auriculoventricular se encuentra la arteria coronaria derecha y en el lado izquierdo la arteria circunfleja. En el surco interventricular anterior hace su recorrido la arteria descendente anterior y en el surco interventricular posterior, la arteria descendente posterior que generalmente es rama de la coronaria derecha.

El corazón tiene dos márgenes: el agudo formado por la unión entre las paredes libres anterior e inferior del ventrículo derecho y el obtuso formado por la pared redondeada del ventrículo izquierdo.



## Pericardio

Es un saco fibroso que envuelve al corazón y el origen de los grandes vasos; está compuesto por dos capas: una visceral y una parietal, separadas por un espacio virtual, la cavidad pericárdica. El pericardio visceral es el epicardio que se adhiere a las cámaras cardíacas y a la adventicia de los grandes vasos cerca de sus uniones cardíacas. El pericardio parietal es un saco fibroso que aísla el corazón de los órganos torácicos adyacentes. La superficie interna de ambas capas está limitada por una membrana serosa y lisa. Inferiormente, el pericardio está anclado al tendón central del diafragma. Dos ligamentos pericardio-esternales fijan el pericardio anterior al esternón. El pericardio parietal recibe su suplencia sanguínea a través de ramas de la aorta, músculo-frénica, pericárdico-frénica y la mamaria interna. El drenaje linfático se hace en los nódulos linfáticos mediastinales anteroposteriores.

El pericardio está inervado por nervios sensoriales y autonómicos; las fibras parasimpáticas cursan el nervio vago, laríngeo recurrente izquierdo y esofágico. La inervación simpática proviene del primer ganglio dorsal, el ganglio estrellado y los plexos cardíaco, diafragmático y aórtico.

Normalmente una pequeña cantidad de líquido seroso está presente en la cavidad pericárdica; en neonatos hay entre 1 a 5 mililitros y en adultos hasta 10 ml. El fluido pericárdico es un ultrafiltrado del plasma generado a partir del epicardio.

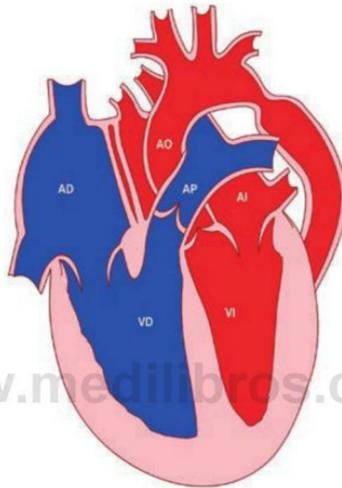
## GRANDES VASOS VENOSOS

### Vena cava superior

Se origina de la unión de los dos troncos venosos braquiocéfálicos o innominados derecho e izquierdo; recibe el drenaje venoso de la cabeza, el cuello, la pared torácica y las extremidades superiores. La vena subclavia recibe el drenaje de los brazos, y la vena yugular interna y externa de la cabeza y el cuello, las cuales se unen para formar la vena innominada izquierda y derecha: otras venas tributarias a la vena innominada derecha son: vena pericárdico-frénica derecha, vena mamaria interna, vena ácigos. La vena innominada izquierda que pasa por la región superior al arco aórtico recibe a lo largo de su recorrido la vena hemiacigos, vena tiroidea anterior, la tímica, la mamaria interna y la pericárdico-frénica. En el lado derecho, las venas innominadas izquierda y derecha se unen para formar la vena cava superior la cual se conecta con el aspecto superior de la aurícula derecha. Existe un tronco linfático mayor también interconectado con la porción supracardiaca de la circulación venosa. En la izquierda, después de ascender del abdomen, el conducto torácico termina



en la unión de la vena subclavia izquierda y la vena yugular interna izquierda. En el lado derecho hay tres vasos linfáticos mayores: ducto linfático subclavio, ducto yugular derecho que entra la vena subclavia y la yugular interna o se unen para formar el conducto linfático derecho que se vacía en la vena innominada derecha (figura 1).



**Figura 1.** Se puede apreciar el drenaje de las venas cavas en la aurícula derecha, la implantación de la válvula tricúspide respecto al ápex del ventrículo derecho que es más bajo en relación a la mitral. Los tractos de salida muestran una aorta posterior y una pulmonar anterior que se hace izquierda, para ir a dar las ramas pulmonares que son posteriores respecto a la aorta ascendente.

### Vena cava inferior

Recibe el drenaje venoso sistémico de las piernas, visceras retroperitoneales y la circulación portal; está formada por la confluencia de la vena iliaca común derecha e izquierda las cuales drenan las extremidades y órganos pélvicos. Esta asciende dentro del retroperitoneo a la derecha tanto de la aorta abdominal como de las vértebras, y recibe venas tributarias de las visceras retroperitoneales. Por detrás del hígado, la vena hepática entra a la cava inferior, el drenaje venoso procedente de las visceras intraperitoneales pasa a través del hígado por medio de la circulación portal dentro de la vena cava inferior a través de las venas hepáticas. Una vez atraviesa el diafragma, la cava inferior se convierte en intrapericárdica y se conecta al aspecto inferior derecho de la aurícula derecha.



La vena cava inferior tiene una válvula terminal: la válvula de Eustaquio que en la vida fetal direcciona el flujo sanguíneo preferencialmente hacia la aurícula izquierda.

### **Seno coronario**

Es la porción terminal de la vena coronaria mayor, se localiza en el surco auriculoventricular izquierdo y desemboca en la región inferior de la aurícula derecha, entre el septo interauricular y el orificio de la vena cava inferior. Recibe la vena coronaria mayor y las pequeñas venas coronarias posteriores y medias; también presenta una válvula terminal o de Tebesio en su desembocadura en la aurícula derecha.

### **Venas pulmonares**

Las venas pulmonares superior e inferior de cada pulmón se unen al aspecto posterolateral de la aurícula izquierda; las venas pulmonares inferiores de ambos lados viajan en el aspecto inferior del correspondiente bronquio principal. En contraste, las venas superiores de ambos lados cursan anteriormente el bronquio respectivo en el hilio pulmonar y son anteriores también a las arterias pulmonares de ambos lados.

www.medilibros.com

## **CÁMARAS CARDÍACAS**

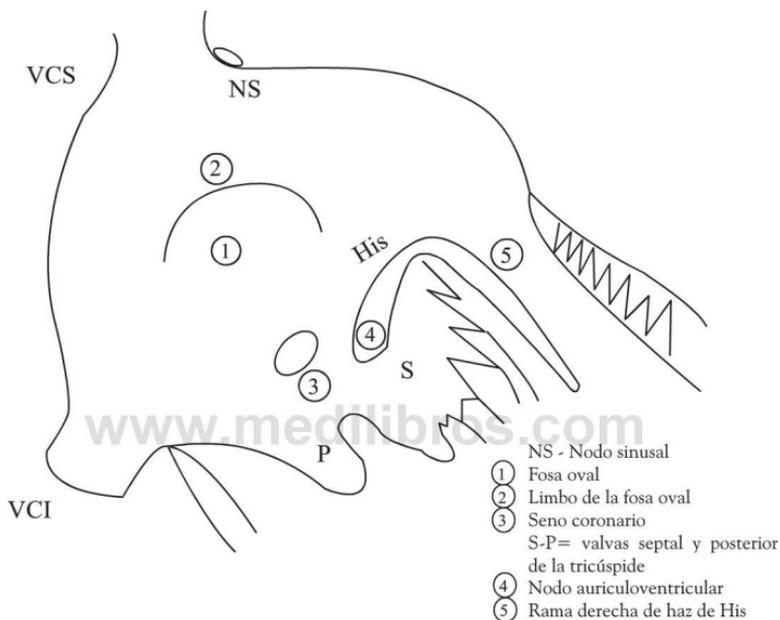
### **Aurícula derecha**

Es la cámara que forma el borde cardíaco lateral derecho. Tiene una forma de pirámide, con una porción venosa lisa con dirección vertical dada por la angulación recta con que llegan las venas cavas superior e inferior y una porción trabecular conformada por el apéndice auricular con forma triangular de base posterior que abraza la raíz aórtica. Esta última está constituida por los músculos pectíneos, trabéculas finas y bien organizadas que se originan perpendicularmente a la cresta terminal y cuya representación externa es el surco terminal, estructura que delimita cada una de las porciones (figura 2).

En la unión del surco terminal y la vena cava superior se encuentra el nodo sinusal, estructura epicárdica que constituye el marcapaso normal del corazón. La porción septal de la aurícula derecha tiene un segmento superior o interauricular de mayor extensión y un segmento inferior o auriculoventricular pequeño conformado por la implantación apical de la valva septal de la tricúspide que permite a este nivel que la aurícula derecha limite con el ventrículo izquierdo. En la región central del septo interauricular se localiza la fosa oval constituida por una porción muscular o limbo y una porción membranosa o



lámina de la fosa oval, estructura importante durante la vida fetal por permitir el flujo preferencial hacia las cavidades izquierdas para mantener un adecuado desarrollo de la circulación sistémica y de todos los órganos en este período de la vida.



**Figura 2.** Vista al remover la pared lateral de la aurícula derecha. Se puede apreciar las venas cava superior e inferior (VCS-VCI), con el nodo sinusal (NS) en el sitio de desembocadura de la vena cava superior. Se ve la fosa oval (1), y el limbo de la fosa oval (2), que genera un reborde que lo circunscribe de arriba abajo y se encuentra enfrente al drenaje de la vena cava inferior, cuyo flujo es dirigido por la válvula de Eustaquio. Se ve también el seno coronario (3), que junto con el anillo de la válvula tricúspide (valvas P-S), generan un triángulo en cuya base se encuentra el nodo auriculoventricular (4), que da origen al haz de His, que entra en el ventrículo para dar sus ramas ventricular derecha e izquierda. La válvula tricúspide, se encuentra implantada en el anillo y tiene múltiples cuerdas que lo anclan al cuerpo del ventrículo derecho.

La fosa oval está localizada anterior y superior al orificio de la vena cava inferior y del seno coronario. En la región inferior de ella, se encuentra el tendón de Todaro, estructura subendocárdica que está constituida por la prolongación de las válvulas de Eustaquio y de Tebesio y que junto con la valva septal de la tricúspide y el orificio del seno coronario conforman el triángulo de Koch, en



cuyo ápex se encuentra localizado el nodo auriculoventricular, componente importante del sistema de conducción eléctrica del corazón.

### **Aurícula izquierda**

Ocupa una posición posterior y media en el mediastino, se encuentra a la izquierda de la aurícula derecha y superior al ventrículo izquierdo. Tiene una porción venosa con un eje horizontal dado por la forma en que las venas pulmonares entran a su aspecto posterolateral.

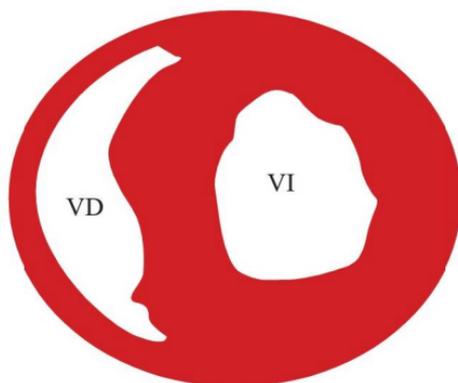
La porción trabecular o auriculilla izquierda se extiende a lo largo del surco auriculoventricular por encima de la parte proximal de la arteria circunfleja izquierda; tiene una forma digitiforme con una base estrecha, un borde festoneado y abraza el tronco de la arteria pulmonar. Su musculatura pectínea está poco desarrollada y tiene una mínima capacidad volumétrica. La pared posterior de la aurícula izquierda está contigua al esófago y a la aorta torácica o descendente.

### **Ventrículo derecho**

Es la cavidad que permite que la sangre venosa sistémica procedente de la aurícula derecha sea eyectada a través de la válvula pulmonar; está situada en la región antero-derecha y constituye las dos terceras partes de la cara esternal costal del corazón (figura 3).

Tiene forma triangular, en su base se encuentran las válvulas tricúspide y pulmonar y en la punta el ápex. Presenta 3 porciones: un tracto de entrada, que se extiende desde el anillo de la válvula tricúspide hasta la implantación del músculo papilar anterior sobre la banda moderadora; una porción trabeculada que incluye la banda moderadora, la trabécula septomarginal en toda su extensión hasta su bifurcación en forma de Y formando las bandas septal y parietal y un tracto de salida o infundíbulo subpulmonar que se ubica superior a la bifurcación de la trabécula septomarginal e inferior a la válvula pulmonar.

La cresta supraventricular es una estructura muscular que separa los anillos de las válvulas tricúspide y pulmonar; esta prominencia muscular soporta el anillo de la valva anterior de la tricúspide. Existe otra prominencia muscular hacia la región septal que es el músculo de Lancisi o músculo papilar tricúspideo medial. El septum membranoso tiene como límites por el lado derecho: la porción septal de anillo tricúspideo, la cresta supraventricular y el tracto de entrada. La pared del ventrículo derecho es de menor grosor y tiene trabeculación irregular lo que favorece que tenga una mayor capacidad volumétrica y sea una cámara de capacitancia (figura 4).



**Figura 3.** Se puede apreciar la gran masa muscular que conforma las paredes del ventrículo izquierdo y el ventrículo derecho, estando este adosado al ventrículo izquierdo, que es el que mantiene una mayor masa muscular, por tener que soportar una poscarga (presión sistémica), mientras que el ventrículo derecho funciona a presión baja y le permite tolerar sobrecarga de volumen en muy buena forma.

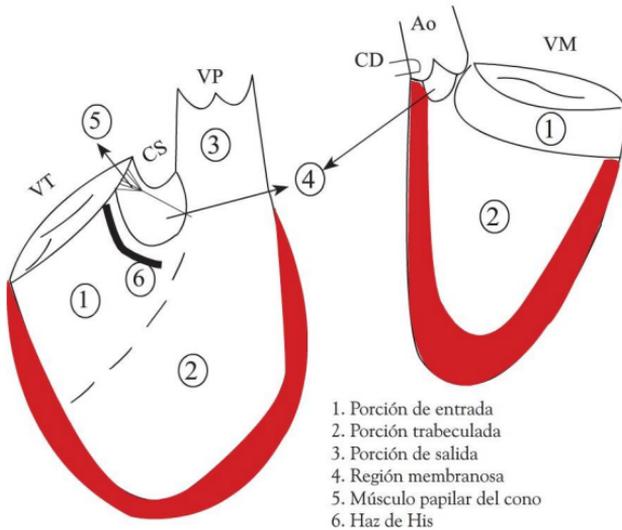
### Ventrículo izquierdo

Es la cámara que permite que la sangre venosa pulmonar procedente de la aurícula izquierda sea eyectada a través de la válvula aórtica; se localiza en la región póstero-izquierda que forma el borde izquierdo del corazón; tiene una forma elíptica. También consta de 3 porciones: el tracto de entrada, desde el anillo mitral hasta la implantación de los músculos papilares; una porción trabecular a continuación de los papilares y de trabéculas finas y homogéneas y un tracto de salida conformado por la valva anterior de la mitral y por el septo interventricular en su región superior. Las paredes del ventrículo izquierdo son de mayor grosor dado que es una cámara diseñada para soportar presiones elevadas.

El septum membranoso está localizado en el espacio triangular entre las cúspides aórticas coronariana derecha y la no coronariana y el tracto de salida ventricular izquierdo.

### VÁLVULAS AURICULOVENTRICULARES

Válvula tricúspide: constituida por tres valvas, anillo, cuerdas tendinosas y tres o más grupos de músculos papilares. Parte de la circunferencia anular está reforzada por el esqueleto fibroso en forma discontinua; y la restante está formada por la aposición de endocardio y epicardio a nivel del surco auriculoventricular.



**Figura 4. a.** Al remover la pared lateral del ventrículo derecho, se aprecia la válvula tricúspide (VT), que delimita el tracto de entrada de dicho ventrículo arriba (1) y abajo por la línea de implantación de las cuerdas tendíneas de la válvula. Justo por debajo de la cresta supraventricular (C.S.), se encuentra la región membranosa o perimembranosa (4), donde confluyen las tres regiones que describiremos y que debe su nombre a ser una zona translúcida no muscularizada. Por debajo de la válvula pulmonar (VP), se encuentra la región infundibular (3) y la porción restante trabecular muscular (2), que es toda la zona trabecular muscularizada del cuerpo del ventrículo derecho, b. Se puede ver la relación de las estructuras anatómicas correspondientes en el ventrículo izquierdo, donde la región perimembranosa (4) está dada por la zona comprendida entre la cúspide aórtica donde emerge la coronaria derecha y la valva no coronariana.

Tiene tres valvas: la anterior, posterior y la septal y 3 comisuras: anteroseptal, anteroposterior, posteroseptal. Cada comisura está delineada por la inserción de cuerdas tendinosas que salen de los músculos papilares adyacentes. Los tres músculos papilares del ventrículo derecho son el anterior prominente, el posteroinferior variable y el músculo papilar septal o del cono o músculo de Lancisi. Hay múltiples cuerdas tendinosas que se ramifican y se interconectan.

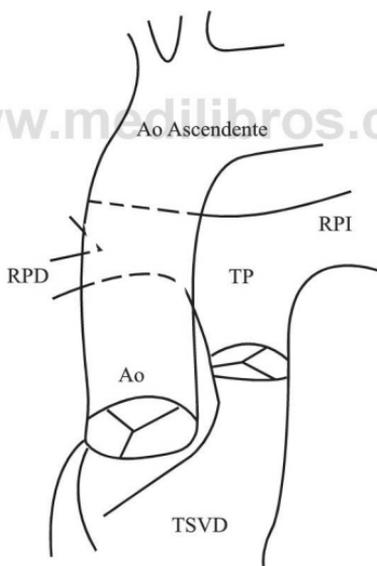
**Válvula mitral:** conformada por dos valvas, anillo, las comisuras, las cuerdas tendinosas y los dos grupos de músculos papilares que son los responsables del cierre normal. La totalidad de su anillo está reforzado por el esqueleto fibroso del corazón en forma continua. Consta de 2 valvas: la anterior y la posterior; 2



comisuras: anterolateral y posteromedial y 2 grupos de músculos papilares: el anterolateral y posteromedial. Cada músculo papilar recibe cuerdas de ambas valvas.

### VÁLVULAS SIGMOIDEAS

**Válvula pulmonar:** está localizada anterosuperiormente en el ventrículo derecho, y a la izquierda de la válvula aórtica; se encuentra adyacente al esternón y a nivel del tercer cartílago costal. Tiene tres cúspides en forma de U o semiluna, son simétricas, y están compuestas de un tejido membranoso delgado. Reciben su nombre de acuerdo a su localización, así: valvas contactantes posteriores derecha e izquierda por su proximidad a las valvas coronarias derecha e izquierda de la aorta y valva anterior o no contactante. Cada valva presenta, en la región central un engrosamiento endocárdico que garantiza la coaptación y que recibe el nombre de nódulo de Morgagni (figura 5).



**Figura 5.** Se puede ver el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), que es anterior y derecho respecto a la válvula aórtica, y se cruza hacia el lado izquierdo de dicha válvula, para soportar la válvula pulmonar, que es izquierda y algo posterior respecto a la válvula aórtica, buscando el origen de las ramas pulmonares, que son posteriores a la aorta ascendente.



**Válvula aórtica:** está anclada en la región central del esqueleto fibroso, entre los anillos mitral y tricúspide.

Se localiza posterior y a la derecha de la válvula pulmonar. Tiene tres cúspides simétricas de tejido membranoso que reciben su nombre de acuerdo a su localización y a la arteria coronaria, cuyo ostium se origina en el seno de Valsalva adyacente; así: valva coronariana derecha e izquierda, localizadas anteriormente y valva no coronariana o posterior. Cada valva en la región central presenta un engrosamiento endocárdico que garantiza una apropiada coaptación llamado nódulo de Arancio. Inmediatamente arriba del anillo aórtico, la aorta ascendente presenta una dilatación proximal que recibe el nombre de raíz aórtica y en ella se localizan los senos de Valsalva en cuya región central están los ostium coronarios.

### **CIRCULACIÓN CORONARIA**

Las arterias coronarias se originan en sus correspondientes senos de Valsalva derecho e izquierdo. Sus ostium tienden a ser elípticos. La arteria coronaria derecha se origina perpendicularmente desde el seno de Valsalva derecho y la arteria coronaria izquierda sale formando un ángulo agudo y viaja paralelo a la pared del seno de Valsalva izquierdo.

Las arterias principales son: tronco coronario izquierdo que origina la arteria descendente anterior y la circunfleja y la coronaria derecha. Las ramas de la descendente anterior izquierda son llamadas diagonales, mientras que las ramas de la circunfleja y de la coronaria derecha son llamadas marginales. Las arterias perforantes septales representan ramas intramurales de las arterias descendente anterior y posterior. Proximalmente, la coronaria derecha va entre el tronco pulmonar y la aurícula derecha y está cubierta por la auriculilla derecha. Tejido adiposo la cubre en el surco auriculoventricular derecho, su primera rama en el 60% de los individuos es la arteria conal. En el otro 40% esta arteria puede salir independiente del seno aórtico derecho.

En el 70% de los individuos la coronaria derecha origina la arteria descendente posterior y las ramas posterolaterales que nutren la pared libre del ventrículo derecho, la pared inferoseptal del ventrículo izquierdo y el músculo posteromedial papilar; por lo que se denomina dominancia coronaria derecha. La arteria coronaria izquierda limita con el tronco pulmonar y la aurícula izquierda y está cubierta por el apéndice auricular izquierdo. Es un tronco principal corto, entre 8 y 12 mm. Se bifurca en dos ramas: la arteria descendente anterior, que ocupa el surco interventricular anterior, dando las ramas perforantes septales y diagonales.



La arteria circunfleja termina generalmente más allá del margen obtuso y nutre la pared lateral del ventrículo izquierdo y el músculo papilar anterolateral. En 10% de los casos suple la descendente posterior entonces patrón llamado dominancia izquierda. El 20% de los individuos tiene dominancia compartida. La arteria del nódulo sinusal es rama de la coronaria derecha en 60% de los corazones, la circunfleja en el 40%. La arteria nodal auriculoventricular sale de la arteria dominante. La auriculoventricular del haz de His recibe suplencia de la nodal auriculoventricular y de la primera perforante septal de la arteria descendente anterior. La nutrición de las ramas izquierda y derecha está dada por las perforantes septales de las descendentes anterior y posterior.

La circulación venosa del corazón está formada por el sistema del seno coronario, que recibe la vena cardíaca mayor, vena interventricular posterior, vena coronaria derecha, venas de la cara lateral y posterior del ventrículo izquierdo, vena de Marshall y vena infundibular. Existen además las venas menores que se abren directamente a la cavidad auricular y a las venas de Tebesio que son aún de menor calibre y van directamente de los fascículos musculares a las cavidades cardíacas.

## SISTEMA DE CONDUCCIÓN

### Nodo sinusal

Constituido por un grupo de células especializadas que le permiten comandar la actividad eléctrica del corazón; es una estructura subepicárdica localizada en la aurícula derecha, en la unión de la vena cava superior con el surco terminal; tiene forma elíptica o en herradura.

Está irrigado por la arteria nodal que en el 55% de los casos es rama de la arteria coronaria derecha y en los restantes de la coronaria izquierda.

**Tractos internodales:** son vías de conducción preferencial que permiten la transmisión del impulso eléctrico entre el nódulo sinusal y el auriculoventricular, según su localización se denominan anterior, medio y posterior; histológicamente no se diferencian del miocardio auricular.

### Nodo auriculoventricular

Es una estructura conformada por células especializadas de conducción; localizada en la región subendocárdica inferoseptal de la aurícula derecha, en el ápex del triángulo de Koch conformado por el tendón de Todaro, la inserción de la valva septal de la tricúspide y el orificio del seno coronario. Está irrigado en la mayoría de personas por una rama de la arteria coronaria derecha.



## **Haz de His**

Constituido por células especializadas de conducción, inicia en la porción distal del nodo atrioventricular, con una porción penetrante localizada en la región superior del septo membranoso, posterior al anillo fibroso central y una zona de ramificación en la región interventricular del septo membranoso. La rama derecha discurre intramiocárdica, ubicándose en estrecha relación con el músculo papilar medial, llegando en su recorrido a la pared anterior a través de la banda moderadora. La rama izquierda es subendocárdica y se sitúa en la región septal del tracto de salida, justo por debajo del seno de Valsalva no coronario; usualmente se bifurca en dos fascículos: el anterosuperior y el posteroinferior que se dirigen hacia las respectivas paredes ventriculares izquierdas.

## **Inervación**

En términos generales, la inervación cardíaca presenta algún grado de lateralidad, pues los nervios simpáticos y vagales del lado derecho afectan principalmente el nodo sinusal, mientras que los del lado izquierdo afectan más el nodo atrioventricular. Sin embargo, existe un grado importante de superposición en la inervación que puede variar las respuestas en cada paciente.

## EMBRIOLOGÍA CARDÍACA



Claudia M. Stapper, MD

La formación del sistema circulatorio y los componentes sanguíneos se inician en la mitad de la tercera semana de edad gestacional, cuando el creciente número de células del embrión es incapaz de mantener su nutrición por difusión. Dichos procesos, cardiogénesis y angiogénesis, se completan alrededor de la séptima semana y son simultáneos con el desarrollo de la totalidad de los órganos del futuro individuo; por tal razón, se considera un periodo de elevada vulnerabilidad a la acción de teratógenos.

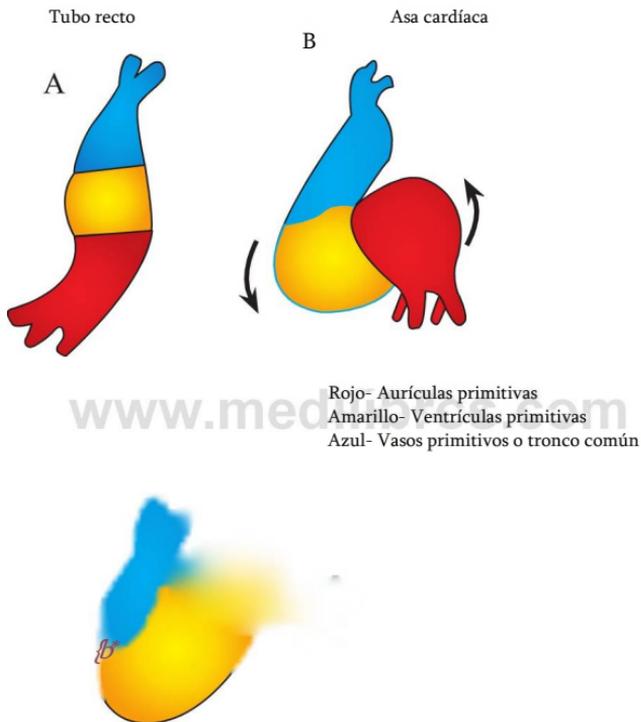
Se han identificado y mapeado los genes que regulan el desarrollo cardíaco y ya se conocen algunas de las mutaciones que generan las cardiopatías congénitas; entre ellos se mencionan: el gen NKX2.5 en el cromosoma 5q35 relacionado con la formación del septo interauricular y la conducción auriculoventricular y el gen TBX5 asociado con la formación distal de las extremidades superiores, el septo interauricular e interventricular.

El mesodermo origina las células de la placa cardiogénica y los angioblastos que se disponen en forma de herradura en la porción cefálica del disco embrionario rodeando la placa neural. Posteriormente, van confluyendo para formar un tubo a manera de arco que se ubica en posición central y se extiende a ambos lados del disco embrionario. Las primeras contracciones cardíacas son evidentes alrededor del vigésimo día postconcepcional.

El desarrollo cardíaco ocurre concomitantemente y está estrechamente relacionado con el desarrollo del sistema nervioso central, así el rápido crecimiento del futuro cerebro induce el plegamiento del embrión, desplazando el área cardíaca y la cavidad pericárdica secuencialmente a las regiones cervical y torácica.

También se produce plegamiento lateral que lleva los tubos endoteliales a fusionarse dando origen al tubo cardíaco, que recibe sangre venosa por su porción caudal y bombea a través del primer arco aórtico a la aorta dorsal.

Hacia el día 23, el tubo cardíaco ya ubicado en el tórax presenta 5 segmentos más o menos bien definidos que en orden descendente son: el tronco arterial, el bulbo cardíaco, el ventrículo primitivo, la aurícula primitiva y el seno venoso, de los cuales se originarán todas las estructuras del corazón maduro (figura 1).



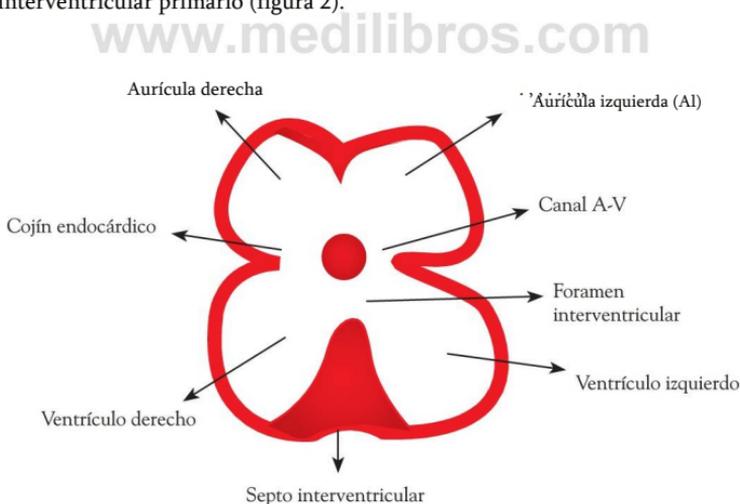
**Figura 1.** Plegamiento del tubo cardíaco: a. Tubo recto: se aprecian en colores, las tres porciones principales que van a conformar los grandes vasos (amarillo), los ventrículos (azul) y las aurículas y grandes venas cardíacas (rojo). En esta imagen se puede ver la forma del tubo recto, que se va plegando sobre sí mismo, para adquirir los ventrículos una posición inferior, y las aurículas una posición superior y posterior, situándose finalmente los grandes vasos anteriores, los ventrículos inferiores, y las aurículas posteriores, diferenciándose cada una en las estructuras descritas.



El tubo cardíaco proximal inicia su plegamiento en sentido caudal hacia la derecha y anteriormente, en tanto que la porción distal lo hace en sentido dorsal y cefálico del lado izquierdo; esto constituye la fase de asa cardíaca y es evidente hacia el día 28.

Las porciones distales se fusionan e introducen en la cavidad pericárdica originando la aurícula primitiva, cuyo desarrollo y septación ulterior originarán las aurículas derecha e izquierda. Entre esta región y el ventrículo primitivo se observa una región estrecha o canal auriculoventricular que permitirá la formación de los tractos de entrada de cada ventrículo, las válvulas auriculoventriculares y la porción inferior del septo interauricular; el bulbo cardíaco distal dará origen a la porción trabeculada del VD; y la porción proximal o cono arterial dará origen al tracto de salida de ambos ventrículos y finalmente el tronco arterioso dará origen a la aorta ascendente y el tronco pulmonar.

El surco bulboventricular delimita el agujero interventricular primario y el foramen bulboventricular es la comunicación que existe entre el bulbo cardíaco y el ventrículo primitivo. Una vez concluida la formación del asa cardíaca, se inicia la formación de las trabéculas primitivas, proximal y distal al agujero interventricular primario (figura 2).



**Figura 2.** Corte de la región auriculoventricular: se muestra en la porción central, el canal auriculoventricular primitivo, con sus cojines endocárdicos, el septo interventricular e interauricular primitivo.



Hacia el final de la 4ª semana se evidencian 3 sistemas venosos en el embrión: el umbilical, el vitelino y el cardinal. De cada lado del embrión existe una o dos venas de cada sistema, que confluyen en el seno venoso derecho e izquierdo respectivamente.

Inicialmente la comunicación entre el seno venoso y la aurícula primitiva es amplia pero progresivamente se reduce de tamaño conforme pierde importancia la prolongación izquierda por obliteración de la vena umbilical derecha y onfalomesentérica izquierda hacia el final de la 5ª semana, a la 10ª semana se oblitera la vena cardinal común izquierda y por lo tanto la prolongación izquierda se reduce a la vena oblicua de la AI y el seno coronario.

La prolongación derecha del seno venoso se incorpora a la AD formando la parte lisa de esta, su orificio el orificio sino auricular constituye las válvulas venosas derecha e izquierda, que se fusionan para dar origen al septum spurium, que, junto a la válvula izquierda, se fusiona con el tabique auricular, quedando así la válvula venosa derecha cuya porción superior desaparece por completo y la inferior da origen a la válvula de la VCI y del seno coronario. Los tabiques cardíacos se forman principalmente entre los días 27 y 37, cuando el embrión pasa de 5 mm a 17 mm.

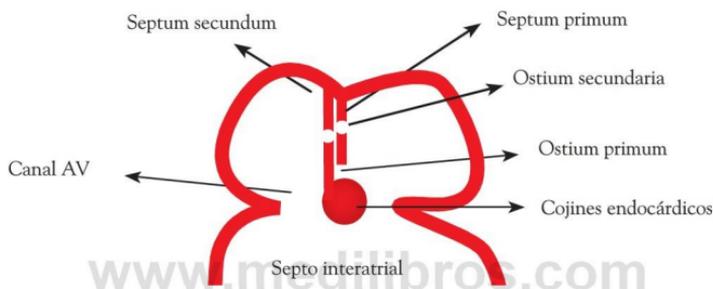
Al final de la 4ª semana se inicia la formación de una cresta en la aurícula primitiva, el septum primum que se dirige caudalmente en busca de las almohadillas endocárdicas auriculoventriculares, dejando una comunicación a nivel del canal AV y el ostium primum, el cojinete endocárdico prolifera paralelo al septum primum y ocluye el ostium primum, pero se producen fenestraciones coalescentes en la porción superior del septum primum que dan origen al ostium secundum. La fusión del seno venoso da origen al septum secundum, el cual se fusiona con el septum spurium, sin completar la septación de la aurícula, dejando así el foramen oval. Entre tanto la porción remanente del septum primum constituye la válvula del agujero oval.

La aurícula izquierda continúa creciendo y de su pared posterior se origina la vena pulmonar común que va a fusionarse con las venas provenientes de los primordios pulmonares, posteriormente se forman más ramas venosas que se incorporan a la AI y dan origen a la porción lisa de la misma (figura 3).

Los cojinetes endocárdicos auriculoventriculares superior e inferior proliferan hasta fusionarse hacia el final de la 5ª semana dejando así el canal AV dividido en orificio AV derecho e izquierdo, los orificios están rodeados por pliegues de tejido mesenquimal que proliferan hasta dar origen a las válvulas AV que quedan unidas al ventrículo inicialmente con cordones musculares que degeneran y se convierten en tejido fibroso anclado a trabéculas que posteriormente darán origen a los músculos papilares.



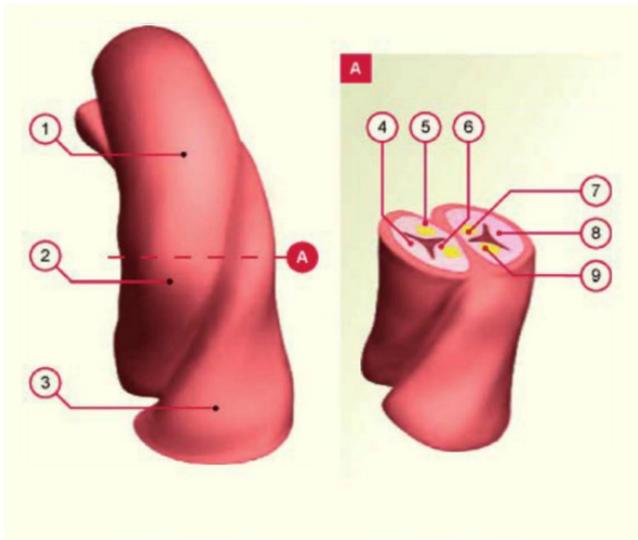
Al final de la 5ª semana se forman los rebordes superior derecho e inferior izquierdo de la región truncal que proliferan distalmente en sentidos opuestos hasta encontrarse y fusionarse, dando origen al tabique aortopulmonar en forma de espiral, al mismo tiempo se forman tumefacciones en la región dorsal derecha y ventral izquierda del cono arterial que se fusionarán con los rebordes del tronco para completar la formación del infundíbulo, finalmente los ventrículos en crecimiento empiezan a formar el tabique ventricular que se fusiona al finalizar la fusión del conotruncos con la proliferación de la almohadilla inferior, que da origen a la porción membranosa del septum.



**Figura 3.** Conformación del septo auricular, donde se forma primero el septo primum, se reabsorben células centrales para dar el ostium secundum, y posteriormente el septo secundum, que va a dar el limbo de la fosa oval, y el foramen oval en la forma mostrada. Abajo el ostium primum como remanente del septo primum, y los cojines endocárdicos del canal auriculoventricular.

El desarrollo del sistema arterial se lleva a cabo concomitantemente con la formación de cada uno de los 6 arcos branquiales entre la 4ª y 5ª semana, se denominan arcos aórticos y se originan en el saco aórtico, porción distal del tronco arterial; estos arcos se fusionan y dan origen a las aortas dorsales que a su vez se fusionan caudalmente y originan una única aorta dorsal (figura 4).

Cada uno de los 6 arcos aórticos evoluciona en forma diferente así: en el embrión de 27 días el primer arco ha desaparecido y deja como único remanente la arteria maxilar; el segundo también desaparece dejando como remanentes las arterias infrahioidea y la arteria del músculo del estribo. El tercer arco aórtico origina el tronco braquiocefálico y la porción proximal de la carótida primitiva; el cuarto originará la porción proximal de la subclavia derecha y una porción del cayado aórtico entre la carótida la subclavia.



1. Aorta ascendente distal
2. Aorta ascendente proximal
3. Tracto salida VD.
4. Valva no coronaria aórtica
5. Valva coronaria izquierda
6. Valva coronaria derecha
7. Valva pulmonar coronariana izquierda
8. Valva pulmonar no coronariana
9. Valva pulmonar coronariana derecha

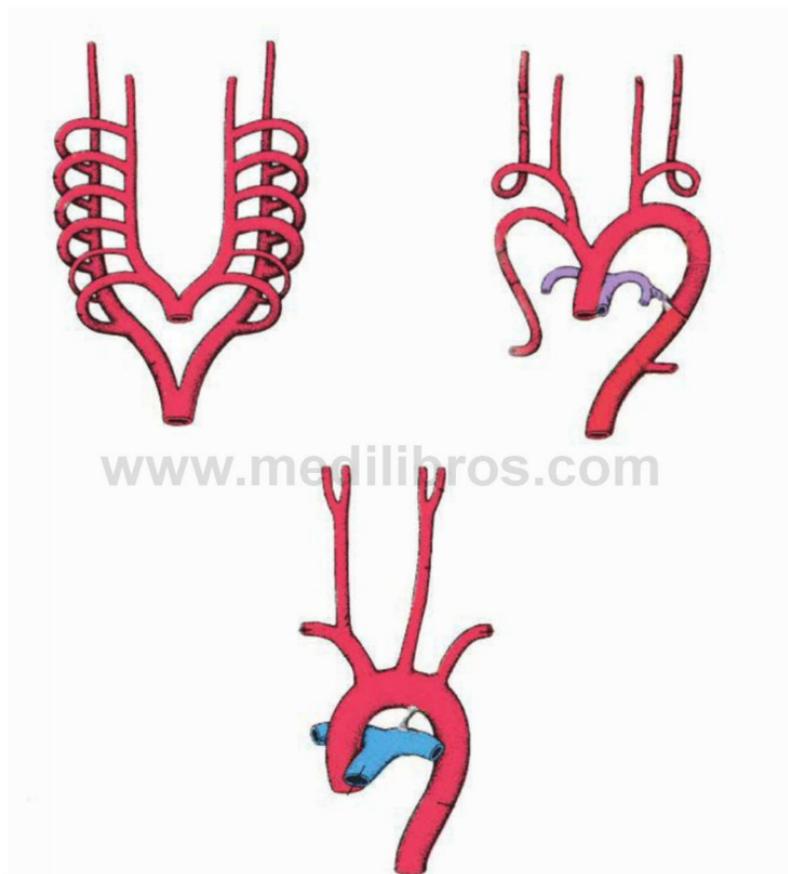
**Figura 4.** Torsión del tronco arterial: Se aprecia la salida de la aorta ascendente que inicialmente es posterior y luego se hace anterior y superior, respecto a la pulmonar que es anterior y derecha, luego se hace izquierda y posterior buscando los hilios pulmonares. Las válvulas aórtica y pulmonar, se sitúan en el recorrido de estos tubos primitivos para formar las sigmoideas en el futuro.

El quinto involucre y el sexto arco da origen a las arterias pulmonares, del lado derecho pierde su conexión con la aorta dorsal en tanto que en el lado izquierdo ésta permanece constituyendo el ligamento arterioso (figura 5).

El sistema venoso inicialmente simétrico formado por las venas cardinales comunes, venas umbilicales y onfolomesentéricas gradualmente va adquiriendo dominancia derecha en la medida que se forman el hígado y sus sinusoides dando origen a los conductos hepato-cardíacos derecho e izquierdo; este último involucre en la medida que lo hace el seno venoso izquierdo; el derecho da origen a la porción hepática de la VCI. La vena umbilical continúa patente



hasta el momento del nacimiento cuando se oblitera y da origen al ligamento redondo y el ligamento venoso.



**Figura 5.** Vasos del cuello. En los tres esquemas, se muestra cómo los arcos aórticos primitivos, se van reabsorbiendo y conformando, hasta dar finalmente el arco aórtico, con los vasos del cuello, en la forma en que muestra la secuencia.

## DETERMINACIÓN DEL SITUS VISCEROATRIAL



Miguel Ronderos Dumit, MD

### DETERMINACIÓN DEL SITUS VISCEROATRIAL

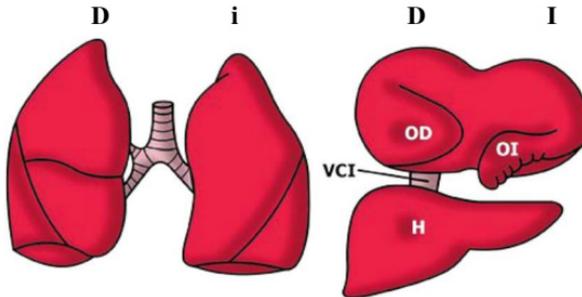
Se ha propuesto un sistema de nomenclatura que ha mostrado ser útil en el estudio y comprensión de las cardiopatías congénitas en general. Se basa en un análisis de los segmentos cardíacos y su relación con las demás vísceras del cuerpo.

- A. Situs solitus
- B. Situs inverso
- C. Situs ambiguo.

**A. Situs solitus:** situación general normal de las vísceras y el corazón. Dentro de la ordenación normal del cuerpo, se tiene una lateralidad definida derecha e izquierda.

Las características del hemicuerpo derecho son:

- Lóbulo mayor del hígado
- Vena cava inferior
- Pulmón trilobulado
- Bronquio derecho y epiarterial (la arteria pulmonar derecha pasa entre los bronquios lobares superior y medio)
- Aurícula morfológicamente derecha (base de implantación amplia, forma triangular con bordes lisos (dedo de guante) (figura 1).



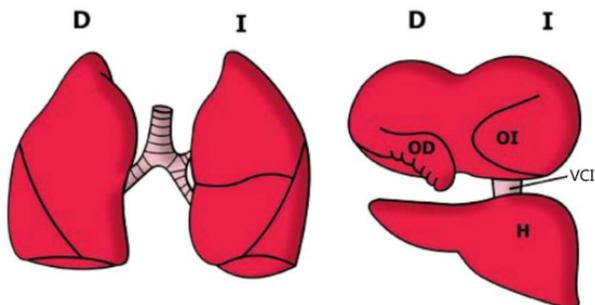
**Figura 1.** Situs solitus: Se pueden ver las características del pulmón derecho que tiene tres lóbulos, el bronquio fuente derecho que se bifurca pronto. El lóbulo mayor del hígado (H) situado a la derecha y la morfología de las orejuelas (OD y OI) de cada aurícula. La vena cava inferior (VCI) situada a la derecha.

### Características del hemicuerpo izquierdo:

- Cámara gástrica
- Bazo
- Pulmón bilobulado
- Bronquio izquierdo largo e hipoarterial (la rama de la arteria pulmonar izquierda pasa por encima de dicho bronquio)
- Orejuela de morfología izquierda (base de implantación angosta, borde festonado)

**B. Situs inversus:** cuando el cuadro descrito anteriormente se presenta como imagen en espejo (figura 2). En un alto porcentaje de casos hay patología cardíaca asociada a este ordenamiento general.

**C. Situs ambiguo:** se presenta cuando se pierde la asimetría normal, tendiendo los arpones a presentar una simetría ya sea derecha o izquierda (figura 3). Esta situación siempre es patológica y generalmente se acompaña de múltiples malformaciones complejas.



**Figura 2.** Situs inverso total: esta situación es la imagen en espejo del situs solitus, donde todas las estructuras se encuentran en relación completamente opuesta a la situación normal.



**Figura 3.** Isomerismo derecho: en esta situación los dos hemisferos son de morfología derecha, tanto los pulmones y sus bronquios, como las orejuelas de las aurículas, con un hígado (H) central. En el isomerismo izquierdo, la situación muestra dos hemisferos de morfología izquierda.



## **DETERMINACIÓN DE LA SITUACIÓN ATRIOVENTRICULAR Y VENTRICULOARTERIAL**

En la conexión auriculoventricular o atrioventricular concordante, la aurícula morfológicamente derecha conecta con un ventrículo de morfología derecho. La conexión será discordante si la aurícula morfológicamente derecha conecta con un ventrículo de morfología izquierda y la aurícula izquierda con un ventrículo derecho. La situación ambigua se aplica cuando las aurículas tienen una morfología difícil de precisar; la doble entrada se aplica cuando las aurículas están conectadas en más de un 50% de cada uno con un solo ventrículo.

### **Tipos de conexión atrioventricular:**

- Concordante
- Discordante
- Ambigua
- Doble entrada ventricular
- Ausencia de conexión atrioventricular.

La conexión de los ventrículos con los grandes vasos normal se llama concordante; cuando el ventrículo derecho conecta con la aorta y el izquierdo con la arteria pulmonar se llama discordante y es propio de la transposición de grandes vasos. Será una doble salida cuando más del 50% de cada vaso sale de un solo ventrículo. Se llama salida única cuando hay atresia o ausencia de alguno de los grandes vasos en presencia de CIV.

### **Tipos de conexión ventriculoarterial**

- Concordante
- Discordante
- Doble salida ventricular
- Salida única ventricular.

## ADAPTACIÓN POSTNATAL



Miguel Ronderos Dumit, MD

### Circulación fetal

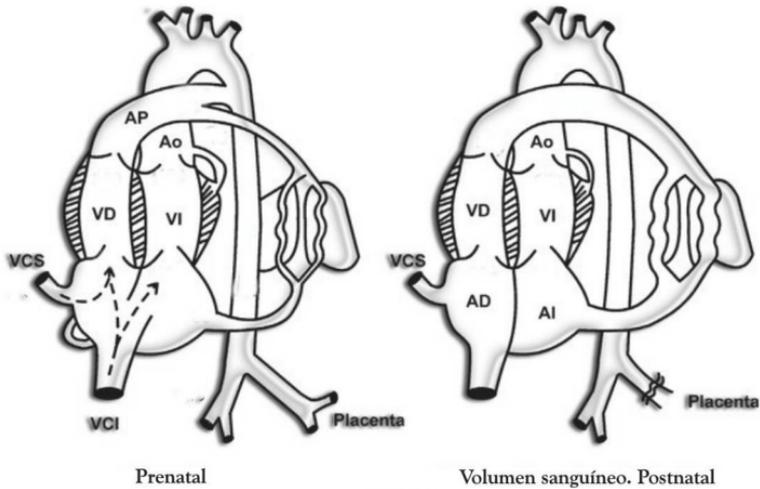
Los conocimientos que se tienen actualmente en esta materia son derivados, en su gran mayoría, del estudio de la oveja.

Durante la gestación, se van dando una serie de cambios adaptativos a las necesidades del organismo y preparatorios a su vez para el nacimiento.

En el feto, la oxigenación se realiza en la placenta, saliendo sangre oxigenada por las venas umbilicales con  $PO_2$  entre 32 y 35 TORR y 80% de saturación, cuando la madre se encuentra respirando aire ambiente.

La vena cava inferior (VCI) que recoge la sangre del hemicuerpo inferior, venas portales umbilicales, contribuye en un 65 a 70% del retorno venoso total. La válvula de Eustaquio dirige el flujo de la VCI hacia el foramen oval, pasando aproximadamente 25% del retorno venoso total ( $PO_2$  de 28 a 30; Sat 70%); se mezcla en la AI con el flujo de las venas pulmonares que contribuyen en un 8% del gasto total, bajando la  $PO_2$  en esta cámara a 26- 28 Torr y Sat 65%; esta sangre está distribuida por el VI al circuito coronario, miembros superiores y cerebro.

El retorno de la VCS tiene  $PO_2$  de 12 a 14 y Sat del 40%; contribuye en 22 a 25% del retorno venoso total del corazón. La mayoría de este flujo pasa al ventrículo derecho por la válvula tricúspide uniéndose a parte de la sangre que viene de la VCI dando  $PO_2$  muy bajo (16 a 18 Torr y Sat 50 a 55%). Solo una pequeña porción va a los pulmones, pero la gran mayoría pasa por el ductus arterioso a la aorta descendente y a la placenta para ser nuevamente oxigenada.



**Figura 1.** La situación prenatal y postnatal está determinada por el cambio de la placenta por el pulmón del recién nacido, como órgano de oxigenación. Esto conlleva un aumento en la presión en la aurícula izquierda, con caída de las presiones en el circuito pulmonar y el ventrículo derecho. Como consecuencia, se cierra funcionalmente el foramen oval y el ductus arterioso.

### Circulación postnatal

Hay un cambio drástico del neonato, para ajustar los mecanismos indispensables que aseguren una modificación en el órgano responsable de la oxigenación (de placenta a pulmón). Estos mecanismos, en la secuencia en que se van sucediendo, son los siguientes:

- a. Interrupción del flujo del cordón: esto conlleva la desaparición del circuito placentario, que acapara el 40% del gasto cardíaco combinado fetal. Disminuye también el retorno venoso por la VCI con el consecuente cierre del ductus venoso en 3 a 7 días. Además, la desaparición de este circuito de bajas resistencias, condiciona una evaluación de las resistencias sistémicas vasculares. Esta elevación de las resistencias vasculares se ve compensada por la disminución de la resistencia vascular pulmonar.



- b. Expansión pulmonar que interpone en la circulación otro circuito de bajas resistencias, que va a captar el gasto del VD con disminución derecha-izquierda, del flujo por el ductus arterioso.
- c. Cierre del foramen oval: por la disminución del retorno venoso por la vena cava inferior, que es el principal factor para mantener abierto el foramen oval (derecha-izquierda) y además por el aumento del flujo a la AI proveniente del pulmón que eleva la presión de esta aurícula (izquierda). De esta forma se crea un gradiente entre las dos aurículas a favor de la AI, lo que hace que se presione el septo de izquierda a derecha cerrando el foramen oval.
- d. Cierre del ductus arterioso: el aumento de la  $FO_2$  arterial es el principal factor; se presenta un cierre funcional por contracción de la musculatura ductal en las primeras 10 a 15 horas; pero puede abrirse nuevamente si baja la  $PO_2$  arterial por alguna razón. El cierre anatómico se presenta de 10 a 21 días; en prematuros ese mecanismo, como son las bradiquininas y prostaglandinas, al ser destruidas en el pulmón no pueden ejercer su efecto vasodilatador ductal.
- e. Circulación pulmonar: las resistencias vasculares pulmonares son tan altas en el feto que permiten únicamente 8% del gasto que pase por su vasculatura. Hay una clara caída con la expansión pulmonar, pero éstas siguen disminuyendo en las 6 a 8 semanas siguientes, aun muy por debajo del estado postnatal inmediato. Se relaciona en forma directa la expansión vascular pulmonar con la expansión al  $O_2$ .

# HISTORIA CLÍNICA EN EL PACIENTE CARDIÓPATA



Miguel Ronderos Dumit, MD

Los motivos de consulta más frecuentes en consulta externa suelen ser: soplo cardíaco, dolor precordial, palpitaciones o síncope. En algunas circunstancias el motivo de consulta puede estar combinado como el caso de un soplo y síncope o dolor precordial y palpitaciones. En capítulos posteriores se tratará cada una de estas razones de consulta, para ser ampliada durante la anamnesis, que debe ser específica a la situación por la cual el paciente asiste. Se debe ser lo más objetivo posible al recoger y averiguar los síntomas, en la medida posible interrogar directamente al paciente, quien tiene información más precisa y consistente que los padres.

## Antecedentes

Dentro de los antecedentes personales y familiares se debe dar importancia a:

- 1. Antecedentes malformativos:** Haciendo énfasis en el sistema urinario, malformaciones a otros niveles como apéndice preauricular, dedos supernumerarios u otro tipo de lesiones similares al igual que alteraciones en genitales. La facies dismórfica difícil de filiar en un síndrome específico debe llamar la atención respecto a posibles problemas adicionales. Se debe reconocer el fenotipo del 22q11 o CACH 22, que es característico y se asocia a lesiones congénitas cardíacas, en el tracto de salida de los ventrículos.
- 2. Riesgo de enfermedad arteriosclerótica familiar:** Se debe investigar infarto en parientes cercanos (primera y segunda línea), accidentes cerebrovasculares, cirugías de corazón o revascularización miocárdica, cambios valvulares etc., haciendo énfasis en cuántos familiares se han visto afectados por este evento, el grado de parentesco, y la edad a la que sufrieron el problema. Igualmente insistir en antecedentes de hipercolesterolemia familiar, o hipertensión arterial en los padres. Muerte súbita asociada o no a sordera. Obesidad, diabetes e hiperuricemia.



## Examen físico

El examen físico debe ir dirigido al sistema cardiovascular, sistemas relacionados y afectados secundariamente por éste. Respecto a los signos vitales es muy importante la toma de tensión arterial y compararla con el percentil para peso y edad; se debe tomar tensión arterial en los cuatro miembros y principalmente en pacientes con sospecha y en control POP de coartación de aorta; en estos casos se debe mirar el gradiente sistólico de tensión entre miembros superiores y miembros inferiores, tomando la TA con los mangos adecuados, que deben cubrir 2/3 partes del miembro donde se realiza la toma tensional. La FC y la presencia o no de arritmias durante la toma. Se deben palpar los pulsos en las cuatro extremidades en forma simétrica y simultánea así: miembros superiores (radial) y miembros inferiores (pedio y tibial posterior); se debe anotar retardo en la aparición del pulso o asimetría en los mismos. Es conocida la dificultad de tomar pulso pedio y tibial posterior en recién nacidos y lactantes menores, por lo que se debe ser cuidadoso y paciente en su búsqueda.

La palpación abdominal debe buscar el lóbulo mayor del hígado que usualmente es derecho en caso de situs solitus, aunque puede ser central o izquierdo por lo que nos debemos apoyar en la percusión. Se debe anotar cuántos centímetros por debajo del reborde costal se encuentra el lóbulo mayor del hígado, si éste es pulsátil o no, si el borde es duro y su localización. En tórax, anotar si existe o no polipnea y/o dificultad respiratoria; en la palpación cardíaca es importante detectar hiperquinesia (movimiento amplio) o hiperdinamia (impulso ventricular fuerte) bien del VD o del VI, siendo la primera (hiperquinesia) indicativa de sobrecarga de volumen y la segunda de sobrecarga de presión.

Se debe palpar el cuello en busca de frémitos; en caso de estar presente en la horquilla supraesternal puede tratarse de una estenosis pulmonar o aórtica, siendo característica de la segunda su irradiación a carótidas. La auscultación cardíaca debe tener una secuencia y se debe tener en cuenta primero el ritmo cardíaco, anotar presencia o no de arritmias, relativa frecuencia de las mismas y si se transmiten o no al pulso. Recordar que la arritmia respiratoria es normal a la auscultación (bradicardia con inspiración y taquicardia con expiración). Luego es recomendable seguir el sentido inverso del flujo interrogando primero el foco aórtico y accesorio aórtico en la base, posteriormente el foco mitral, luego el foco pulmonar y el foco tricuspideo anotando la presencia o no de soplos indicando si son sistólicos o diastólicos, si son eyectivos o de regurgitación, su intensidad debe estar graduada de 1 a 6 y las características del ruido, si es de alta frecuencia o de baja frecuencia al igual que la forma de irradiación del soplo. Será un soplo GI cuando es difícilmente audible, G II audible claramente pero



de baja intensidad, GIII claramente audible pero sin frémito y presente en uno o más focos, G IV frémito débil palpable, con soplo fuerte en más de un foco; G V frémito claramente detectable con soplo fuerte, G VI audible en todos los focos incluso a distancia sin necesidad del fonendoscopio. Se considera que un soplo es de alta frecuencia, cuando tiene una tonalidad alta e indica paso de sangre de una cavidad a otra a una alta velocidad (Ej. CIV restrictiva, E Ao o pulmonar severa) y es de baja frecuencia, cuando su tonalidad es baja (Ej. CIV con aumento de las resistencias pulmonares, EP o EAo leves). Hay 11 características diferentes para clasificar un soplo:

1. Intensidad (I-IV)
2. Cuando se presenta (sistólico, diastólico o continuo)
3. Tiempo: (pronto, meso, tele)
4. Forma: (en diamante y cuando se acentúa)
5. Duración: (corto, largo, continuo)
6. Frecuencia: (alta, baja o media)
7. Calidad: (vibratoria, ruda, rasposa)
8. Localización a máxima intensidad
9. Irradiación
10. Modificación con maniobras (sentado, acostado, ejercicio)
11. Características particulares (soplo de Still, Gram, etc.)

En el paciente hospitalizado hay otra serie de datos importantes:

**Antecedente:** tratamientos médicos efectuados previamente y respuesta clínica; esta información es fiable al recogerla de la madre, pues suelen ser observadoras muy acuciosas. Cuadros previos interpretados como bronconeumonía o hiperreactividad o bronquiolitis, pueden ser fallas cardíacas secundarias a sobrecargas de volumen en el lado izquierdo del corazón (Ejemplo: CIV, DAP) o lesiones izquierdas obstructivas (estenosis aórtica severa, coartación de aorta, u otras lesiones obstructivas izquierdas).

### Causa por la cual se hospitaliza:

- Estudio de cardiopatía congénita: razón de la hospitalización y justificación de la misma. Se debe ser lo más objetivo posible en la evaluación de los antecedentes, signos y síntomas. A todos se debe solicitar electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma.
- Cateterismo cardíaco: debe traer los exámenes previos que justifiquen su realización; la valoración clínica y paraclínica debe ser objetiva y justificada,



debemos evaluar la pertinencia del examen tanto si es diagnóstico como si es terapéutico.

- Para cirugía: evaluar exámenes paraclínicos y estado del paciente desde el punto de vista nutricional, infeccioso y respiratorio, para que se encuentre en las mejores condiciones para el evento quirúrgico.

Posteriormente se deben anotar los exámenes paraclínicos que trae el paciente y la impresión diagnóstica realizada por el médico remitente, para incluirla dentro de la historia clínica.

La impresión diagnóstica debe ir de lo particular a lo general, por ejemplo cardiopatía congénita o adquirida con cortocircuito de I-D o lesión obstructiva, etc. Este ejercicio es importante para adecuar el enfoque no sólo diagnóstico sino terapéutico.

## SOPLOS NORMALES



Miguel Ronderos Dumit, MD

Los soplos cardíacos son la primera causa de consulta en cardiología pediátrica, con una prevalencia en la población general que oscila entre 6 y 90% de acuerdo con la experiencia y atención puesta por el examinador. Sólo 2 a 15% de los soplos remitidos como funcionales son realmente patológicos, en caso de realizar una preselección por parte de una persona experimentada, 1 de 3 son patológicos.

Los soplos cardíacos se pueden dividir en normales y patológicos. Los soplos normales también llamados funcionales, fisiológicos o inocentes, tienen características particulares por medio de los cuales se pueden diferenciar de los soplos patológicos u orgánicos. Usualmente los soplos normales tienden a tener una intensidad que no supera el grado II o III/VI, con cambios de intensidad con modificación postural y disminución de la misma con maniobra de Valsalva; suelen ser sistólicos y salvo en una ocasión particular pueden ser continuos.

Los pacientes son asintomáticos desde el punto de vista cardiovascular con un examen físico general normal, salvo el hallazgo en cuestión. Los soplos sistólicos normales, se hacen más intensos en cualquier estado hiperquinético como es la fiebre, ejercicio, ansiedad o enfermedad de cualquier tipo que incremente el metabolismo basal.

### SOPLOS SISTÓLICOS

**Soplo de Still:** descrito por un pediatra a quien se debe el nombre, se caracteriza por ser el más frecuente de todos los soplos, suele auscultarse en la región precordial, paraesternal izquierda y ápex, tiene una intensidad que es grado II-III/IV con carácter vibratorio armónico y musical, que da su característica (figura 1).

No suele irradiarse en ningún sentido aunque en ocasiones puede auscultarse también en el foco de la base. Por estudios ecocardiográficos se ha demostrado

que un porcentaje alto de pacientes que tienen soplo de estas características, suelen tener falsas cuerdas o falsos tendones en el cuerpo del VI, que al vibrar podrían dar las características enunciadas.

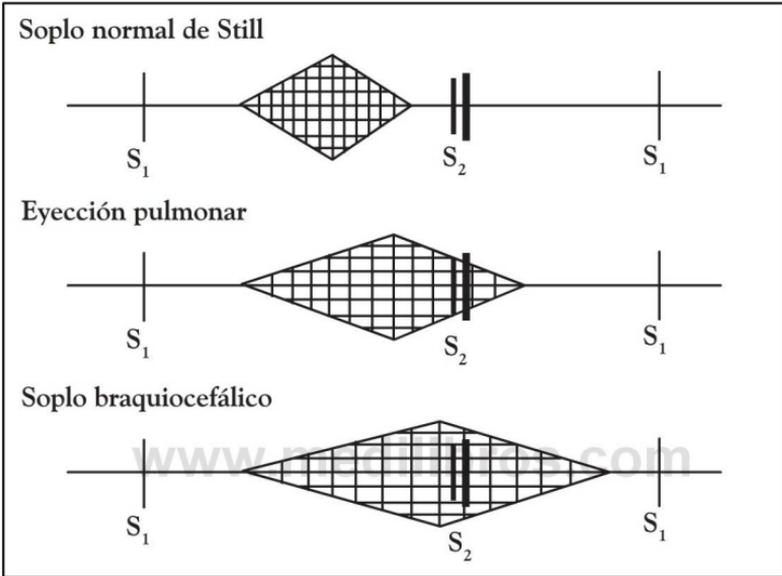


Figura 1. Soplos normales de Still.

**Soplo de eyección pulmonar:** se ausculta principalmente en el foco pulmonar, al parecer es ocasionada por la turbulencia de la sangre al pasar del VD a un tronco pulmonar levemente dilatado, o por la disparidad en el calibre de las arterias pulmonares principales, sin que exista estenosis de dichos vasos. Se suele auscultar con más frecuencia en pacientes con sintomatología respiratoria crónica como es la hiperreactividad bronquial (figura 1).

Suele ser un soplo grado II-III/VI algo más rudo que el anterior, auscultado mejor en el foco pulmonar (2<sup>o</sup> y 3<sup>o</sup> espacio intercostal con línea claviculillar interna izquierda), suele ser de carácter eyectivo en forma de diamante.

**Soplo arterial supraclavicular o braquiocefálico:** suele ser un soplo sistólico que se ausculta mejor en la región medio claviculillar derecha por encima de la misma, de intensidad grado II-III/VI, mucho más largo que el anterior y sin el carácter vibratorio, tiene forma romboidal bastante larga, acentuada en



meso y telesístole. Es ocasionado por el golpe de la sangre en la bifurcación del tronco braquiocefálico derecho, que genera una turbulencia en la orquilla correspondiente a la emergencia de la subclavia y la carótida derecha; para diferenciarlo de una estenosis aórtica o supravalvular aórtica, se puede hiperextender el tórax haciendo tocar al paciente los codos en la espalda y el soplo desaparece al rectificar y alterar el ángulo de incidencia de la sangre al pegar sobre el tronco braquiocefálico (figuras 1 y 2).

**Estenosis fisiológica de ramas pulmonares:** en los recién nacidos y especialmente en los prematuros, se encuentra un soplo que es ocasionado por una estenosis relativa en el origen de las ramas pulmonares comparado con el diámetro mayor del tronco pulmonar. Se ausculta mejor en la región subclavicular bilateral aunque suele ser más frecuente en el lado derecho, con irradiación a la axila. Son generalmente grados I a II/VI, algo más largos de lo habitual e incluso pueden sobrepasar el segundo mido. Desaparecen lentamente en los primeros meses de vida y se suelen confundir con un ductus arterial persistente.

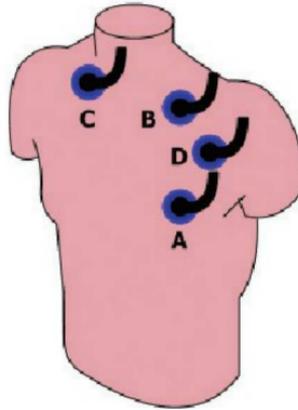
### SOPLOS DIASTÓLICOS

Todo soplo diastólico debe ser investigado, ya que son soplos patológicos u orgánicos.

### SOPLOS CONTINUOS

**Zumbido venoso:** (figura 3) el zumbido venoso se ausculta principalmente con el paciente sentado, en la región subclavicular más frecuente e intenso en el lado derecho; es ocasionado por la turbulencia de la sangre al desembocar en el confluente yugulo-subclavio. Suele ser un soplo continuo de característica venosa en intensidad grado I-III/VI de muy baja frecuencia. Desaparece al rotar la cabeza del paciente en sentido contralateral o al comprimir activamente la vena yugular, notándose el cambio de las características del soplo o su desaparición.

**Zumbido mamario:** el zumbido mamario es un soplo continuo que se ausculta principalmente en adolescentes y adultas jóvenes. Está dado por la arteria mamaria que durante el embarazo, por la hiperplasia de la glándula, genera un gran flujo y puede producir un soplo continuo en la región parasternal izquierda o derecha con línea medio clavicular. Desaparece el comprimir con el estetoscopio ligeramente la región donde se ausculta. Es normal y frecuente auscultar un galope derecho por S3, ocasionalmente pero menos frecuente se puede auscultar un S4 que se hacen más frecuentes en estados hiperquinéticos incluso en el lado izquierdo (mitral).



**Figura 2.** Localización de soplos normales sistólicos: A. Soplo de Still. B. Soplo pulmonar C. Soplo branquiocefálico. D. Soplo de ramas pulmonares (este puede ser bilateral).

## Manejo

La valoración pediátrica debe ser completa, si hay dudas respecto al diagnóstico o síntomas asociados que puedan hacer sospechar cardiopatía (síndrome broncoobstructivo, inadecuada ganancia ponderal, etc.) debe ser remitido para valoración.

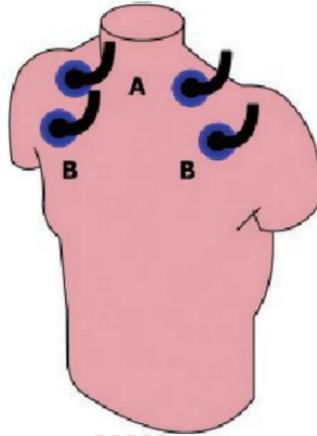
Todo soplo remitido al cardiólogo pediatra para estudio, debe ser analizado con un interrogatorio bien dirigido y un examen físico completo. Una vez clasificado de acuerdo con los parámetros arriba enunciados, tenemos como rutina realizar ecocardiograma con doppler color con varios fines:

1. Descartar una posible anomalía estructural sospechada en el examen.
2. Descartar una serie de lesiones patológicas difícil de diferenciar en un examen rutinario como son el prolapso mitral (mujeres delgadas y altas), comunicación interauricular pequeña sin mayor repercusión hemodinámica o una hipertrofia septal asimétrica.
3. Dar mayor seguridad a la familia y al pediatra remitente de lo acertado del diagnóstico, para ser dado de alta en forma definitiva por cardiología.

El mantener un niño con soplo normal en controles rutinarios anuales, no tiene ninguna utilidad y por el contrario genera un ambiente de intranquilidad en la familia, una sensación de minusvalía en el niño, que es frecuentemente restringido de actividades físicas competitivas y se ve aislado sutilmente de su grupo.



A futuro, puede tener implicaciones laborales y psicológicas. Una vez confirmado el diagnóstico de un soplo normal o funcional, el paciente debe ser dado de alta definitiva.



**Figura 3.** Localización de soplos normales continuos A. Hum venoso B. Soplo mamario.

# DOLOR TORÁCICO Y SÍNCOPE



Ivonne Cárdenas, MD; Álvaro Arenas, MD

Debe evaluarse el estado funcional del paciente, tranquilizar a la familia y en lo posible determinar la causa del dolor que la mayoría de las veces no es de origen cardíaco: 35% es de origen músculo-esquelético, 10% de origen pulmonar, 5% por problemas gastrointestinales, un 10-20% por ansiedad-depresión-hiperventilación y sólo un 5-15% es de origen cardiovascular. Un gran porcentaje no tiene una causa “definible” y se clasifica como idiopático o dolor torácico benigno, que típicamente ocurre entre los 8 y los 16 años, con síntomas crónicos, que se presenta en reposo, de tipo agudo-punzante, localizado sobre el precordio, de corta duración (menos de 2 minutos), de aparición y desaparición brusca.

## Tipos de dolor

Puede ser cutáneo (agudo o tipo quemazón, muy bien localizado y que puede reproducirse al palpar el área afectada) o visceral (tipo peso o presión, más difuso). El miocardio y las coronarias se consideran casi desprovistos de fibras de dolor y hay sólo una escasa inervación para el pericardio y quizás el epicardio.

## Características del dolor

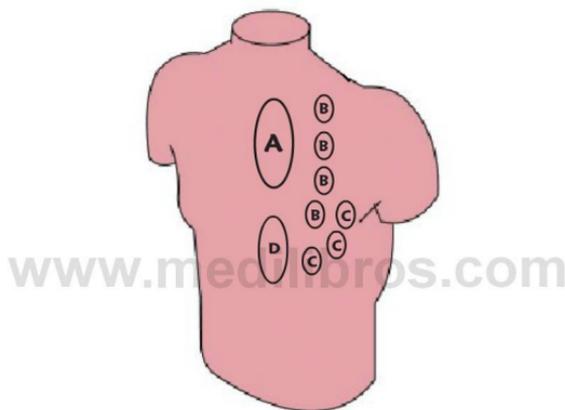
**Duración:** el dolor músculo-esquelético es de corta duración y sigue inmediatamente a un estímulo específico. Comienza a máxima intensidad y desaparece después de retirar el estímulo. El dolor visceral puede durar horas y su intensidad puede aumentar o disminuir. El dolor de isquemia es de corta duración pero aumenta rápido y luego disminuye.

**Tipo:** el dolor agudo tipo punzada es generalmente de origen músculo-esquelético. El de origen visceral es generalmente tipo ardor, presión o peso.

Con factores que lo provocan y lo mejoran como el dolor producido por la ingesta de alimentos o líquidos fríos o calientes sugiere origen esofágico.

El ocasionado por movimientos o cambios de posición es usualmente de origen músculo-esquelético. La isquemia es provocada por ejercicio y se alivia con reposo; el dolor es reproducible con el mismo grado de esfuerzo. El frío, el estrés y el ejercicio pueden provocar asma y dolor torácico.

**Localización:** el dolor bien localizado generalmente es de tipo músculo-esquelético (figura 1). El dolor difuso y pobremente localizado es de tipo visceral, pero hay que tener en cuenta los dolores “referidos” de estructuras mediastinales que pueden ser indistinguibles.



**Figura 1.** Dolor precordial de rejilla torácica. A. Esternal. B. Costocondral. C. Muscular intercostal. B y C pueden ser bilaterales. En (Epigástrico) D, es causa frecuente de dolor de origen abdominal.

### Dolor torácico no cardíaco

Para el cardiólogo es fácil descartar las causas cardíacas pero es importante tratar de identificar otras causas. Un buen método es examinar primero las causas no cardíacas y luego las cardíacas.

**Pared torácica:** inspeccionar la piel en busca de huellas de trauma, abrasiones y otras lesiones p. ej. vesículas de Herpes Zoster. Examinar costillas y cartilagos condroesternales (síndrome de Tietze) (figura 1). La costocondritis se caracteriza por dolor y sensibilidad en las articulaciones costocondrales y condroesternales sin signos inflamatorios que la diferencian del síndrome de Tietze.



Es común en adolescentes, curso autolimitado, tratamiento con analgésicos. El síndrome de la costilla que se desliza (slipping rib syndrome) se caracteriza por dolor en el borde inferior de la costilla asociado con hipermotilidad del extremo anterior de la 10ª costilla. Hoy un clic doloroso sobre el extremo de la costilla que puede sentirse con ciertos movimientos que lo provoca y mejora con analgésicos.

El trauma a la caja torácica con o sin fractura es una causa frecuente de dolor. Se aumenta con inspiración profunda y movimientos. Hay sensibilidad en el sitio del trauma. El esternón debe examinarse con cuidado buscando sensibilidad sobre las áreas esternoclaviculares y manubriostemales, e hipermotilidad del xifoides. El ejercicio prolongado puede causar dolor en esta área por la inserción de los músculos abdominales en el xifoides.

Los desgarres musculares, espasmos y la fatiga son causa frecuente de dolor. Puede haber historia de actividad muscular excesiva (deportes, alzar objetos pesados, tos o ejercicio fuerte). El dolor empeora con maniobras que tensan o alargan el músculo comprometido.

Mialgias epidémicas o pleurodinia causadas por enfermedades virales agudas (Coxsackie) se asocian con dolor de pared torácica. Afecta músculos intercostales y pared abdominal superior. El dolor aumenta con la respiración, la tos y otros movimientos del tórax, es intermitente y dura más o menos 3-7 días.

Los senos pueden ser causa de dolor torácico: desarrollo puberal, menstruación o embarazo, infecciones locales, etc.

## Pulmones

La pleuritis produce dolor a la inspiración y puede haber frote pleural. Usualmente hay historia de infección respiratoria reciente y el dolor puede presentarse hasta semanas después de los síntomas respiratorios.

La pleuritis secundaria a neumonía usualmente causa un dolor torácico severo y agudo, puede haber derrame pleural. Un neumotórax espontáneo puede causar un dolor torácico intenso asociado a disnea. El asma puede causar dolor secundario al esfuerzo respiratorio, a la tos o a la ansiedad. La irritación del diafragma clásicamente se irradia al hombro o a la porción inferior del tórax; el diagnóstico diferencial debe incluir absceso subfénico o hepático. Los infartos esplénicos producen dolor irradiado al hombro izquierdo. El dolor tipo punzada en el cuadrante superior derecho asociado a ejercicio es causado por estrés de los ligamentos peritoneales los cuales están adheridos al diafragma y a las vísceras abdominales que se mueven rápidamente provocando el dolor. Un émbolo pulmonar puede sospecharse en pacientes con fiebre, dolor y disnea cuando hay cuadro clínico compatible.



## Tracto gastrointestinal

Puede haber dolor torácico o abdominal alto en problemas de estómago, duodeno, vía biliar y menos frecuentemente colon, páncreas, hígado, peritoneo. El desorden puede ser funcional (motilidad) o estructural (entidades definidas). A nivel de esófago las tres principales causas son esofagitis (sensación de quemazón retroesternal que aumenta con ciertas comidas y con aumento de la presión intraabdominal o ciertas posiciones), odinofagia y espasmo espontáneo (raro en niños). Desórdenes de la motilidad intestinal como el síndrome del intestino irritable es también poco común pero causa dolores tipo calambre, crónicos, que se exacerban con las comidas, puede haber diarrea, constipación o ambas. Cólicos biliares pueden causar dolor en epigastrio alto después de la ingesta de comidas grasas pero puede ser espontáneo. La pancreatitis aguda es más severa y persistente, y puede diagnosticarse por laboratorio.

## Causas psicogénicas

Es una causa muy frecuente hasta en un 30% de casos. Provocado por situaciones “estresantes” como muerte, separación, agresión o discapacidad física. La historia familiar en positiva para dolor torácico psicogénico.

El dolor puede asociarse con síndrome de hiperventilación y depresión. La obesidad y el desacondicionamiento físico tanto en pacientes con cardiopatía como sin esta, son causas de dolor precordial a considerar.

## DOLOR TORÁCICO DE ORIGEN CARDÍACO

Evaluar historia de síncope, presíncope, palpitaciones, relación con ejercicio, cirugía cardíaca previa, historia familiar de muerte súbita.

## Síntomas

La apariencia general puede dar la clave para ciertos diagnósticos, p. ej. Marfán se asocia con aneurismas aórticos y disección, la lentiginosis múltiple; los síndromes de Turner y Noonan se han asociado con miocardiopatía hipertrófica que puede causar dolor tipo isquémico. Esclerosis tuberosa se asocia con rabdomioma que puede causar obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Xantomas pueden sugerir una hiperlipidemia y la posibilidad de una aterosclerosis o enfermedad coronaria.

## Pericardio

La pericarditis puede resultar de procesos virales bacterianos, reumáticos, autoinmunes, etc. Derrames posquirúrgicos pueden causar dolor. Raramente



la leucemia linfoblástica aguda y los linfomas pueden dar compromiso pericárdico.

### **Arterias coronarias**

Anormalidades congénitas o adquiridas. Una coronaria izquierda que nace anómalamente de un seno coronario anterior y que cursa entre la pulmonar y la aorta puede ser comprimida durante períodos de ejercicio por distensión de los grandes vasos. Estenosis o atresia del seno coronario izquierdo también se han descrito así como anomalías del origen de las coronarias. Fístulas coronarias pueden causar “robo” e isquemia. Otras entidades como la hÍper B-lipoproteína, mucopolisacaridosis y homosistinuria pueden causar enfermedad coronaria. La enfermedad de Kawasaki causa aneurismas y estenosis tardías.

### **Miocardio**

Los pacientes con miocardiopatía hipertrófica están en riesgo de muerte súbita y pueden presentarse con dolor torácico. La miocardiopatía dilatada o congestiva también puede dar dolor, el cual se piensa que sea secundario a un desbalance entre el flujo coronario y la demanda miocárdica de oxígeno.

### **Válvulas**

La estenosis aórtica sea subvalvular, valvular o supravalvular puede causar dolor torácico, el cual está frecuentemente asociado con ejercicio. La estenosis pulmonar también se ha asociado a dolor. En el prolapso mitral se ha descrito dolor torácico con una frecuencia del 18%, siendo un dolor vago, inespecífico, en reposo.

### **Sistema de conducción**

Taquicardia supraventricular o ventricular pueden relacionarse con dolor, mareo o síncope. Las extrasístoles, bigeminismo o ritmo idioventricular generalmente no son interpretados como palpitaciones por los niños.

### **ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS**

**Rx de tórax:** útil para excluir causas pulmonares o cardíacas. No necesariamente en la evaluación inicial.

**ECG:** puede ser beneficioso. Cambios del ST-T pueden verse en prolapso mitral, hipertrofia ventricular izquierda en estenosis aórtica o cardiomiopatía hipertrófica, hipertrofia ventricular derecha en hipertensión pulmonar o



estenosis pulmonar. PR corto con onda delta sugiere WPW. El QT debe medirse para descartar arritmias asociadas a síndromes de QT prolongados.

**Ecocardiogramas:** en pacientes con sospecha de enfermedad cardíaca de base (cardiomiopatía hipertrófica, Marfán, estenosis aórtica, etc.)

**Prueba de esfuerzo:** provee información sobre cambios del ST con ejercicio, FC máxima, respuesta hipertensiva al ejercicio, duración del ejercicio y arritmias. Rara vez provoca dolor torácico en niños (>1%) pero es útil porque sirve para asegurar a la familia que no debe haber limitación física por el dolor, que el corazón funciona normalmente y que el ejercicio no tiene efectos deletéreos.

## SÍNCOPE

### Definición

Síncope se define como la pérdida brusca y breve del estado de conciencia provocada por un aporte deficiente de oxígeno a nivel cerebral. Está asociado frecuentemente a pérdida del tono postural, síntomas o signos neurovegetativos (mareo, visión borrosa, diaforesis, dolor abdominal), seguido por una recuperación espontánea. En el caso de presíncope, hay una sensación subjetiva de mareo, debilidad e inminente pérdida de la conciencia sin que esta última se presente.

Se puede dar a cualquier edad, teniendo una mayor incidencia en adolescentes (15%), especialmente en el género femenino. Representa el 3% de los motivos de consulta a los servicios de urgencias pediátricos, generando usualmente una gran carga emocional para padres y cuidadores.

La incidencia de síncope neurocardiogénico es del 60%, seguida por la psicológica (18%) neurológica (11%) y cardíaca (6%). Aunque esta última es la de menor porcentaje, está relacionada en un 25% a episodios de muerte súbita, especialmente en pacientes que han presentado episodios sincopales durante el ejercicio, los cuales usualmente tienen antecedentes de cirugía para corrección de cardiopatías congénitas o cardiomiopatías (tabla 1).

### Fisiopatología

Los episodios sincopales están usualmente precedidos por cambios ortostáticos (bipedestación o sedestación) con lo cual se presenta una acumulación de cerca de 10 mg/kg de sangre a nivel del sistema venoso, generándose una disminución de la precarga, lo cual se traduce en una hipovolemia relativa con tensiones arteriales disminuidas. Al ser sentido esto, se presenta una

**Tabla 1.** Anomalías cardíacas asociadas a cuadros sincópaes.

| <b>Alteraciones cardíacas asociadas a muerte súbita</b> |
|---|
| Miocardopatía hipertrófica                              |
| Anomalías coronarias                                    |
| Síndrome de QT prolongado                               |
| Síndrome de WPW   |
| Cardiopatías congénitas (estenosis aórtica)             |
| Ruptura aórtica (Síndrome de Marfan)                    |
| Miocardopatía dilatada                                  |
| Bloqueo AV completo                                     |
| Displasia arritmogénica del ventrículo derecho          |
| Prolapso de la válvula mitral                           |

liberación catecolaminérgica (inotropismo y el cronotropismo), la cual estimula ventrículos relativamente vacíos, estimulándose los mecanorreceptores del ventrículo izquierdo por la vía vagal aferente al tronco cerebral, pudiéndose presentar una o las dos siguientes respuestas (figura 1):

- Estimulación vagal aferente generando bradicardia (cardioinhibitorio)
- Inhibición simpática eferente generando vasodilatación (vasodepresor).

## Clasificación

Se puede clasificar en dos grandes grupos:

### 1. Cardiogénico

#### a. Síncope mediado neurológicamente

- Síncopes reflejos: neurocardiogénico, situacional, cerebral
- Síndrome de taquicardia postural ortostática
- Fallo autonómico puro
- Atrofia sistémica múltiple

#### b. Síncope neurovascular

- Migraña basilar
- Narcolepsia
- Síndrome de robo de la subclavia
- Síndrome de bradicardia ictal

- c. **Causas psicógenas**
  - Hiperventilación
  - Crisis histéricas o de pánico
  - Anorexia nerviosa/bulimia
- d. **Causas metabólicas**
  - Hipoglicemia
  - Hipopotasemia o hipocalcemia
  - Hipoxia
- e. **Por tóxicos, fármacos o drogas de abuso**

## 2. No cardiogénico

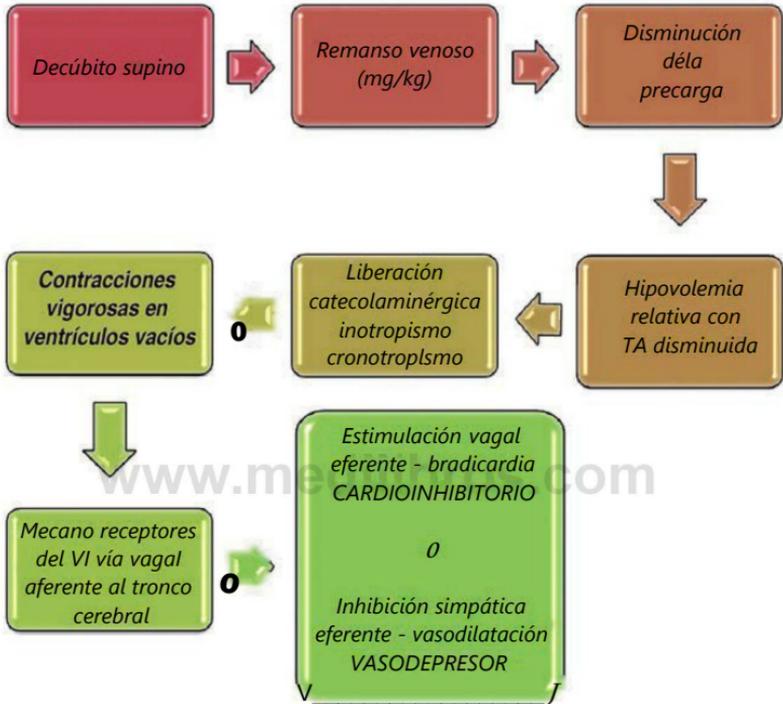
- a. **Por obstrucción al flujo de salida**
  - Estenosis aórtica
  - Miocardiopatía hipertrófica
  - Hipertensión pulmonar primaria
  - Síndrome de Eisenmenger
  - Mixoma auricular
- b. **Secundario a arritmias**
  - Síndrome de Wolf Parkinson White
  - Taquicardia ventricular
  - Bloqueo AV
  - Poscirugía cardiopatía congénita
  - Displasia arritmógena del ventrículo derecho
  - Anomalía de Ebstein
  - Prolapso mitral
- c. **Disfunción miocárdica**
  - Miocarditis
  - Miocardiopatía
  - Anomalías coronarias
- d. **Vascular**
  - Hipovolemia
  - Fármacos.

## Diagnóstico

La historia clínica es la piedra angular para el diagnóstico, ésta debe contar con una anamnesis detallada, con narración directa del paciente y de los familiares, describiendo la postura previa al evento, el relato del episodio, si presentó fenómenos premonitorios, la presencia o no de palidez, sudoración, hipertonia, clonías, retroversión ocular, como fue la fase de pérdida de la conciencia incluyendo su duración (usualmente sobrestimada) y por último la



historia familiar donde se debe interrogar por antecedentes de muerte súbita, síncope, migraña o epilepsia.



**Figura 1.** Fisiopatología del síncope neurocardiográfico.

Existen algunos signos de alarma que nos indican iniciar el estudio del cuadro sincopal por su asociación con muerte súbita:

- Síncope durante el ejercicio
- Síncope en supino
- Síncope asociado a movimientos tónico clónicos o movimiento anormales
- Historia familiar de muerte súbita en menores de 30 años
- Síncope con historia atípica.



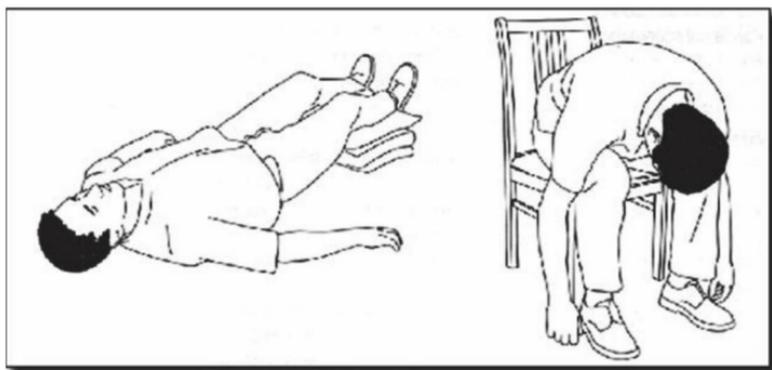
Estudios complementarios se deben solicitar enfocados en los datos obtenidos en la anamnesis:

- Hemograma y/o perfil bioquímico: descartar la presencia de anemia, alteraciones electrolíticas o endocrinológicas (hipo o hiperglicemia, hipo o hipertiroidismo)
- EKG de 12 derivaciones: en busca de bloqueo AV, onda delta (Síndrome de WPW), QT prolongado, ectopia ventricular, displasia arritmógena del VD.
- Ecocardiograma: para descartar cardiopatía congénita o adquirida, valoración de la circulación coronaria.
- Prueba de esfuerzo: cuando los episodios están relacionados con el ejercicio
- Monitoria holter 24 horas: en pacientes con palpitaciones relacionadas al episodio y para evaluar los cambios electrocardiográficos relacionados durante el cuadro sincopal.
- Test de mesa basculante: es el examen de elección para el diagnóstico del síncope neurocardiogénico, tiene una sensibilidad 26% a 80% y especificidad 90%.
- Estudio electrofisiológico: poca utilidad, realizado para estudio de la conducción en paciente con antecedente de taquicardias auriculares y ventriculares.

## Tratamiento

El tratamiento de los cuadros sincópal es médico y está basado en estrategias encaminadas a evitar los desencadenantes reconocidos, para la cual se debe indicar al paciente y familiar las siguientes medidas generales:

- Aumento de la ingesta de líquidos y sal en la dieta (aumenta volumen efectivo)
- Evitar los cambios bruscos de posición y los tiempos prolongados de pie
- Evitar las duchas prolongadas con agua caliente
- Educar al paciente sobre el reconocimiento temprano de síntomas previos al episodio, durante los cuales puede realizar maniobras fisiológicas que eviten el cuadro sincopal (figura 2).



**Figura 2.** Maniobras fisiológicas para evitar la presencia de cuadros sincopales.

La respuesta al manejo médico es adecuada en la mayoría de los casos (80%), cuando persisten los episodios; a pesar de la utilización de las medidas preventivas está indicado el inicio de manejo farmacológico. Los fármacos usados para el tratamiento son:

1. **Fludrocortisona:** efecto mineralocorticoide, disminuye la frecuencia y gravedad del síncope; son candidatos para su uso pacientes con tensiones arteriales basales normales o bajas. Tiene como efectos secundarios la presencia de aumento de peso, retención de líquidos, hipotensión arterial, hipopotasemia o hipomagnesemia.
2. **Betabloqueadores:** efecto benéfico al bloquear la respuesta taquicardia e inotrópica impidiendo la estimulación de los mecanorreceptores ventriculares.
3. **Otros menos usados:** estimulantes adrenérgicos, metilfenidato, inhibidores de la recaptación de serotonina, anticolinérgicos.

Otras estrategias utilizadas para el manejo de los cuadros sincopales incluyen la implantación de marcapasos en pacientes con episodios frecuentes en quienes se ha documentado la presencia de bradicardia o asistolia durante el episodio. La rehabilitación cardíaca es útil en el reentrenamiento de estos pacientes. La duración del tratamiento es de 1 a 2 años libres de recurrencias.

Se debe considerar la valoración neurológica en pacientes con manifestaciones a este nivel y/o historia familiar de epilepsia, la realización de electroencefalograma y neuroimágenes será a criterio del especialista.



El pronóstico es bueno a largo plazo con resolución completa en la mayoría de los casos, el riesgo de recurrencia en otras décadas de la vida es mínimo y usualmente está asociado a factores desencadenantes como el embarazo, estrés físico o emocional, quimioterapia o exposición a calor intenso.

# ASPECTOS DE INTERPRETACIÓN DEL ELECTROCARDIOGRAMA EN PEDIATRÍA



Óscar Gutiérrez de Piñeres, MD

## INTRODUCCIÓN

Vamos a hacer énfasis en los cambios que ocurren en el ECG normal desde el nacimiento hasta la adolescencia mostrando patrones de reconocimiento normal para las diferentes etapas en la vida pediátrica, además de patrones de anomalías como criterios de crecimiento de cavidades y claves electrocardiográficas en el diagnóstico de algunas de las cardiopatías congénitas más frecuentes en la práctica clínica.

En este capítulo no vamos a entrar en detalles de las bases electrofisiológicas que originan los fundamentos de electrocardiografía clínica y partimos de la base de que el lector posee estos conocimientos. En caso contrario se recomienda leer *Electrocardiografía básica: Del trazado al paciente* (Matiz CH y Gutiérrez de Piñeres O.) y *Electrofisiología celular y arritmias cardíacas: Del trazado al paciente* (Gutiérrez de Piñeres O., Duque M., Matiz CH., Uribe W y Medina E.) (figura 1).

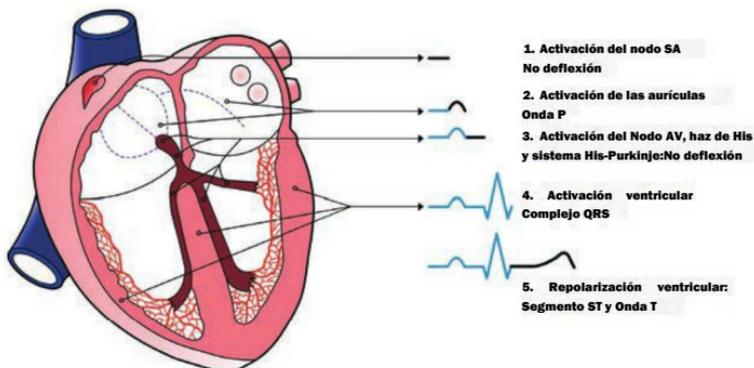


Figura 1.

## DEFINICIÓN

En un sentido amplio, el electrocardiograma es el registro gráfico de los potenciales eléctricos que se producen en el corazón. En el electrocardiograma de superficie se registra la activación eléctrica del miocardio auricular y ventricular, así como la repolarización ventricular. La actividad eléctrica del nodo sinusal, nodo auriculoventricular, el haz de His y sus ramas no se registra en el electrocardiograma (ECG) de superficie, pero mediante el análisis de la periodicidad y secuencia de la propagación del impulso eléctrico se deduce el comportamiento electrofisiológico de dichas estructuras (figura 2).

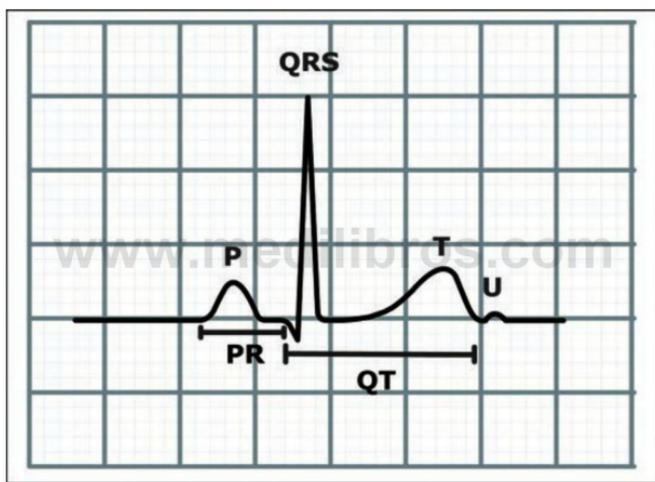


Figura 2.

## Método recomendado para la interpretación del ECG

Se debe hacer un análisis de los siguientes aspectos:

1. Ritmo
2. Frecuencia cardíaca
3. Onda P



4. Intervalo PR
5. Complejos QRS
6. Segmento ST y onda T
7. Onda T y su eje
8. Intervalo QT.

**Ritmo cardíaco:** el ritmo normal del corazón es sinusal y la frecuencia de la activación depende de la edad. Cuando las aurículas son activadas por el nodo sinusal se produce una onda P positiva en DI, DII, aVF y negativas en aVR y bifásica en V1. En el ritmo sinusal con conducción AV 1:1 una onda P precede cada complejo QRS.

**Frecuencia cardíaca:** la frecuencia de activación ventricular es la frecuencia cardíaca. En presencia de una relación auriculoventricular 1:1 la frecuencia auricular y ventricular son iguales.

Intervalos de normalidad: La frecuencia cardíaca normal varía con la edad. Para los valores normales (tabla 1) en el recién nacido la frecuencia oscila entre 90 a 170 lpm. Para el primer mes de vida puede ser entre 120 a 180 lpm.

Después del primer mes la frecuencia cardíaca disminuye gradualmente con la edad y va de 75 a 140 lpm para los 3 a 5 años de vida. Para la adolescencia la frecuencia normal va de 65 a 120 lpm. En la mayoría esta frecuencia cardíaca reportada en los estudios es durante el día y en estado de vigilia y evaluadas por electrocardiografía. La evaluación por monitoria Holter es ostensiblemente más baja teniendo presente la caída normal de la frecuencia durante el sueño.

**Onda P:** se debe considerar su eje en el plano frontal. La onda P de origen sinusal produce un eje entre 30° y 90° (ondas P positivas en DI y aVF) y negativas en aVR. La activación atrial izquierdo muestra ejes de P entre 90° y 270° (onda P negativa en DI y V6) y ritmo atrial derecho bajo con activación caudoencefálica muestra eje superior de la onda P cerca a 270° produciendo ondas negativas en DII, DIII y aVF.

En cuanto a la morfología de la onda P sinusal usualmente es redonda (unimodal) en DI, DII y aVF y bifásica en VI. Mide normalmente 60 a 100 ms y su amplitud es menor a 0,25 mV (2,5 mm).

**Intervalo PR:** el intervalo PR se mide de preferencia en DII. El PR normal es más corto en los niños que en los adultos (tabla 1). En el recién nacido el rango va de 80 a 160 ms. El intervalo PR normal se aumenta gradualmente con la edad así que entre los 12-16 años es de 90 a 180 ms. Un intervalo corto con una onda delta es visto en el patrón de preexcitación ventricular tipo



Wolff-Parkinson-White y un intervalo PR largo pero manteniendo la relación auriculoventricular 1:1 es un bloqueo AV de primer grado.

**Complejo QRS:** se debe evaluar su duración (intervalo), su eje, su morfología y su amplitud (voltaje). En promedio la duración del complejo QRS normal oscila entre 60-100 ms durante toda la vida pero es menor en los niños que en el adulto. En menores de 4 años de edad el intervalo QRS es menos de 90 ms y menos de 100 ms hasta los 16 años.

Complejo QRS mayores de estos rangos están asociados con trastorno de conducción intraventricular (bloqueos de rama del haz de His, patrón de preexcitación ventricular, etc.) o arritmias ventriculares. El eje del QRS varía en forma significativa con la edad. En el recién nacido el eje del QRS se encuentra entre 60 y 210 grados con desviación gradual hacia la izquierda en la lactancia. Para 1 a 5 años de edad el eje del QRS esta entre 10° y 105°. Variaciones por fuera de estos rangos puede ser debido a hipertrofia ventricular o trastornos de conducción intraventricular o preexcitación ventricular. La morfología de los complejos QRS normal en el adulto usualmente tienen onda q pequeña en DII, aVL, V5 o V6 (por lo menos en 2 derivaciones) pero las ondas Q son muy comunes en el ECG pediátrico y hay tendencia a sobrediagnosticar cierto tipo de anormalidades en su presencia. Ondas Q son normalmente vistas en derivaciones inferiores DII, DIII, aVF y derivaciones laterales V5 y V6.

Existen algunos puntos a tener presente para distinguir situaciones normales de anormales:

1. Si la derivación del complejo QRS está prolongado la especificidad del significado de anormalidad de la onda Q es baja.
2. Para el diagnóstico de infarto del miocardio la duración de la onda Q debe ser  $\geq 40$  ms y la amplitud por lo menos mayor de 0,4 mV (4 mm).
3. Un patrón QR en VI es anormal a cualquier edad y puede ser manifestación de hipertrofia ventricular derecha, inversión ventricular o infarto del miocardio.
4. Ondas Q profundas en DII, DIII y aVF, V5 y V6 son indicativos de hipertrofia ventricular izquierda.
5. Ondas Q profunda en DI y aVL y precordiales izquierdas pueden verse en infantes con origen anómalo de la A. coronaria izquierda, y ser manifestación de un patrón de infarto del miocardio.

**Amplitud del QRS:** la amplitud de las ondas del complejo QRS se han utilizado en diferentes criterios para el diagnóstico de las hipertrofias ventriculares, basados en el concepto de que un aumento de la masa muscular trae consigo



aumento en la amplitud de los complejos QRS aun cuando los mecanismos exactos no son conocidos. Hay que tener presente varias limitantes del electrocardiograma para el diagnóstico de las hipertrofias ventriculares en edad pediátrica. En el recién nacido normal tienen dominancia las fuerzas electromotrices del ventrículo derecho con cambio gradual de dominancia ventricular izquierda para los 3 a 5 años de edad. La amplitud del complejo QRS en VI, V5 y V6 se encuentra en la tabla 1.

**Segmento ST:** el segmento ST y la onda T representan la repolarización ventricular. En neonatos e infante es mejor considerar como línea isoeletrica el TP en lugar del segmento PQ. Se debe establecer el punto J como la unión del complejo QRS y el segmento ST. El segmento ST debe ser isoeletrico en caso contrario establecer si la variante es normal o anormal. Un segmento ST normal es menor de 1 mm por encima o menor de 0,5 mm por debajo de la línea de base. El eje de la onda T debe corresponder al eje del QRS fenómeno conocido como concordancia QRS-T.

En los adultos un ángulo mayor de 60° y en niños, mayor de 90° se considera anormal llamándose disconcordancia QRS-T y puede reflejar lesión miocárdica o patrones de sobrecarga ventricular.

La onda T en VI es positiva al nacer y se invierte a la semana de edad. La persistencia de la onda T positiva después de la semana y antes de los 8 años de edad es indicativa de hipertrofia ventricular derecha. Segmento ST anormal puede reflejar variantes normales como repolarización precoz o indicar anormalidades como miopericarditis, alteraciones hidroelectrolíticas, infarto agudo del miocardio, hipertrofias, cardiomiopatías o síndrome QT largo.

**Intervalo QT:** se mide desde el inicio del complejo QRS (sin importar la morfología de la onda inicial) hasta el final de la onda T y corresponde a la duración total de la sístole eléctrica ventricular tanto la despolarización como la recuperación. Este intervalo se recomienda medirlo en derivaciones que muestre onda Q inicial y ondas T notorias o en aquellas derivaciones donde el QT sea mayor. El intervalo QT varía con la frecuencia cardíaca y los valores leídos deben ser corregidos bajo este parámetro. En la práctica clínica el intervalo QT leído debe ser menor del 50% del intervalo RR, en caso de que sea mayor se utiliza la formula de Bazett (figura 3).

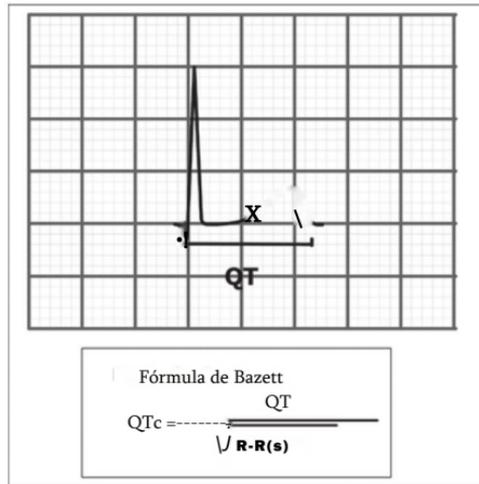


Figura 3.

El QTc normal no debe ser mayor de 0,44 seg (440 ms). Intervalos prolongados son vistos en síndrome QT largo congénito, algunos medicamentos, bloqueos de rama del haz de His, cardiomiopatías o trastornos hidroelectrolíticos o metabólicos. Pacientes con QTc mayor de 480 ms tienen riesgo de presentar taquicardia ventricular en torsión de puntas (*Torsades de pointes*) acompañado de síncope o muerte súbita.

### HIPERTROFIAS Y CRECIMIENTOS DE CAVIDADES CARDÍACAS

Estos criterios se aplican sólo en ritmo sinusal. El ECG pierde especificidad en presencia de bloqueo de rama del haz de His, preexcitación ventricular, ritmo de marcapaso o arritmia ventricular.

**Crecimiento auricular derecho:** se manifiesta por onda P altas y/o picudas de más de 2,5 mm en amplitud en cualquier derivación pero más frecuente en **DI**. También se puede manifestar en VI con un componente inicial de la onda P mayor de 1,5 mm, picudo y mayor que el componente negativo. Además un patrón qR o R (con muesca inicial) en VI se correlaciona con crecimiento severo de la aurícula y el ventrículo derecho.



Tabla 1. ECG normal en pacientes pediátricos.

|                                | 0-3<br>Días<br>Años | 3-30<br>Años | Días<br>Años | 1-6<br>Años | Meses     | 6-12<br>Meses | 1-3       | 3-5       | 5-8       | 8-12      | 12-16     |
|--------------------------------|---------------------|--------------|--------------|-------------|-----------|---------------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|
| Frecuencia cardíaca por minuto | 90→160              | 90→180       | 105→185      | 110→170     | 90→150    | 70→140        | 65→135    | 60→130    | 60→130    | 60→130    | 60→120    |
| PR (mseg) lead II              | 80→160              | 70→140       | 70→160       | 70→160      | 80→150    | 80→160        | 90→160    | 90→160    | 90→170    | 90→170    | 90→180    |
| Magnitud pQRS                  | 25→75               | 25→80        | 25→80        | 25→75       | 30→75     | 30→75         | 30→80     | 30→80     | 30→85     | 30→85     | 35→90     |
| Eje pQRS                       | 60→195              | 65→185       | 10→120       | 100→100     | 10→100    | 90→105        | 10→135    | 10→120    | 10→120    | 10→120    | 10→130    |
| QRS V <sub>1</sub>             | 0,2,6               | 0,5,2,3      | 0,5,2,0      | 0,7,1,0     | 0,5,1,8   | 0,5,1,5       | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   |
| Q (mV)                         | 0,2,6               | 0,5,2,3      | 0,5,2,0      | 0,7,1,0     | 0,5,1,8   | 0,5,1,5       | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   |
| R (mV)                         | 0,2,6               | 0,5,2,3      | 0,5,2,0      | 0,7,1,0     | 0,5,1,8   | 0,5,1,5       | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   |
| Q (mV)                         | 0,2,6               | 0,5,2,3      | 0,5,2,0      | 0,7,1,0     | 0,5,1,8   | 0,5,1,5       | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   | 0,5,1,5   |
| QRS V <sub>6</sub>             | 0,2                 | 0,2          | 0,2,5        | 0,2,5       | 0,2,5     | 0,2,5         | 0,2,5     | 0,2,5     | 0,2,5     | 0,2,5     | 0,2,5     |
| R (mV)                         | 1,1                 | 1,1          | 1,2          | 1,2         | 1,2       | 1,2           | 1,2       | 1,2       | 1,2       | 1,2       | 1,2       |
| Q (mV)                         | 1,0                 | 0            | 1,0          | 1,0         | 1,0       | 1,0           | 1,0       | 1,0       | 1,0       | 1,0       | 1,0       |
| TV <sub>1</sub> (mV)           | -0,4→+0,4           | -0,5→+0,1    | -0,6→+0,1    | -0,6→+0,1   | -0,6→+0,1 | -0,6→+0,1     | -0,5→+0,2 | -0,4→+0,3 | -0,4→+0,3 | -0,4→+0,3 | -0,4→+0,3 |

32 Megelas M. Normal ECG standards for infants and children, *Pediatr Cardiol* 1979;



**Crecimiento auricular izquierdo:** se manifiesta por prolongación de la duración de la onda  $1^{\wedge}$  mayor de 100 ms y una deflexión terminal de VI mayor de 40 ms de duración y mayor de 1 mm de profundidad. Además las ondas P anchas tienen tendencia a ser bimodal con duración intermodal mayor de 40 ms.

**Crecimiento biauricular:** se manifiesta como una combinación de los signos descritos para la aurícula derecha e izquierda; en derivaciones del plano frontal y en las precordiales izquierdas se presentan ondas P bimodal y anchas en donde el componente inicial tiene aumento en la amplitud. En VI una onda P con el componente inicial alto y picudo y el componente terminal prolongado y profundo.

**Hipertrofia ventricular derecha:** en el ECG se hace el diagnóstico cuando la altura de la onda R en VI y/o la profundidad de la S en V6 es mayor que lo normal para la edad (mayor al percentil 98).

Siempre hay que tener presente que el recién nacido normal tiene dominancia ventricular derecha con desviación gradual al ventrículo izquierdo hasta los 5 años y que la onda T es normalmente positiva al nacer y a la semana de edad esta invertida, fenómeno que persiste después de los 8 años y hasta la vida adulta. La persistencia de una onda T positiva en VI después de una semana de edad y antes de los 8 años es indicativa de hipertrofia ventricular derecha.

Otros criterios utilizados son:

- $RV1 + SV6 > \text{percentil } 98$
- Desviación del eje QRS derecho  $> \text{del percentil } 98$  en el plano frontal
- Patrón qR en VI
- Patrón RSR' en VI, con  $R' > 15 \text{ mm}$  (menor de 1 año) o  $R' > 10 \text{ mm}$  (mayor de 1 año)
- Onda R pura en VI  $> 10 \text{ mm}$  (recién nacido).

**Hipertrofia ventricular izquierda:** en el ECG se hace el diagnóstico cuando la amplitud de la onda R en V6 o la S en VI es mayor que el percentil 98 para la edad. En el recién nacido las fuerzas electromotrices del ventrículo izquierdo en V6 van de 0 a 12 mm de altura (promedio de 5mm) El voltaje del VI (aumenta con la edad y en general una onda R mayor de 26 en V6 a cualquier edad indica hipertrofia ventricular izquierda.

Otros signos de HVI son:

- $RV6 + SV1$  mayor al percentil 98
- QDIII o QV6 mayor al percentil 98



- Relación R/S en V6 mayor al percentil 98
- Criterios de voltaje más trastorno de la repolarización (ST-T) llamado patrón de sobrecarga ("Strain").

**Hipertrofia biventricular:** se manifiesta como una combinación de criterios para hipertrofia ventricular derecha e izquierda. Uno de los signos más conocidos es el criterio de Katz-Wachtel en donde el voltaje en V3 y V4 mayor de 60 mm a cualquier edad es positivo para hipertrofia biventricular.

## Patrones de ECG normal según la edad

### ECG normal al primer día

- Frecuencia cardíaca 90 a 160 lpm
- PR 80 a 160 ms
- QRS en V5 25 a 75 ms
- Eje del QRS 60° a 195°
- Onda T positiva en VI hasta 7 días
- Dominancia ventricular derecha
- $RV_1 < 5/26$  mm
- $R/s$  en VI = 0,2-98 (media 2,3)
- $RV_6$ : 0-12 mm
- Q en V6: 0-2 mm.

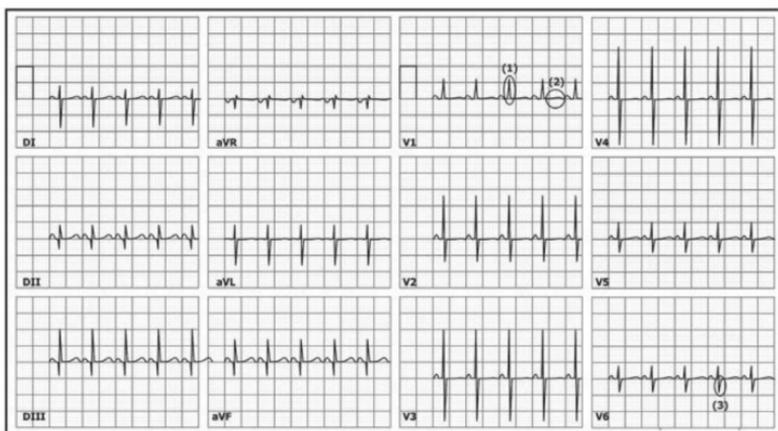


Figura 4.

### ECC normal a las 2 semanas

- Frecuencia cardíaca 90 a 180 lpm
- PR 70 a 140 ms
- QRS en V5 25 a 80 ms
- Eje del QRS 65° a 185°
- Onda T negativa en VI
  
- RV1 3-23 mm
- R/s en V1 = 1 a 7
- RV6: 0-13 mm
- Q en V6: 0-3 mm.

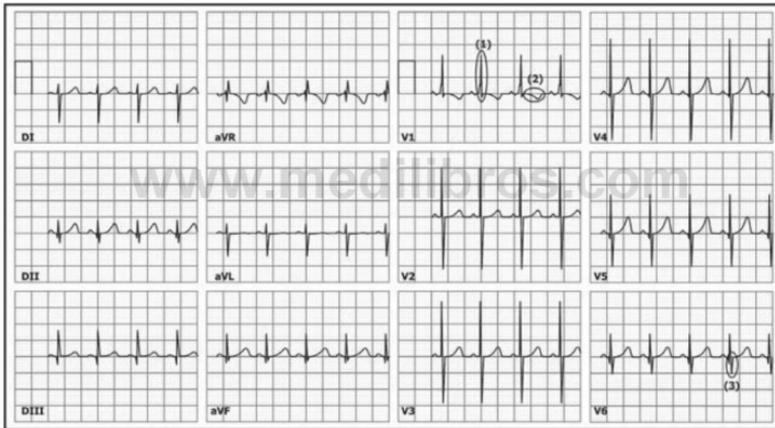


Figura 5.

### ECC normal 5 meses de edad

- Frecuencia cardíaca 105 a 185 lpm
- PR 70 a 160 ms
- Eje QRS 10° a 120°
- Onda T negativa en VI
- RV1 3 a 20 mm
- R/s en VI 0,2-6



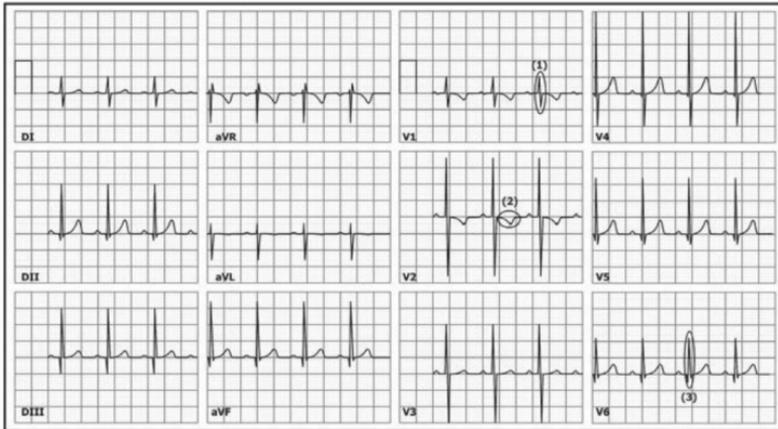


Figura 7.

### ECG normal a los 5 años de edad

- Frecuencia cardíaca 70 a 140 lpm
- PR 80 a 160 ms
- QRS en V5 30 a 75 ms
- Eje QRS  $10^{\circ}$  a  $105^{\circ}$
- Onda T negativa en VI
- RV1 1 a 18 mm
- R/s en VI 0,1-2,8
- RV6 8 a 25 mm
- QV6 0,2-3,5 mm.

### ECG normal a los 8 años de edad

- Frecuencia cardíaca 60 a 130 lpm
- PR 90 al 170 ms
- QRS en V5 30 a 85 ms
- Eje QRS  $10^{\circ}$  a  $120^{\circ}$
- Onda T en VI:  
Transición negativa a positiva
- RV1 1 a 12 mm



- R/s en VI 04,9
- RV6 9 a 25 mm
- Q DIII  $\leq$  3 mm
- QV6 0,1-3 mm.

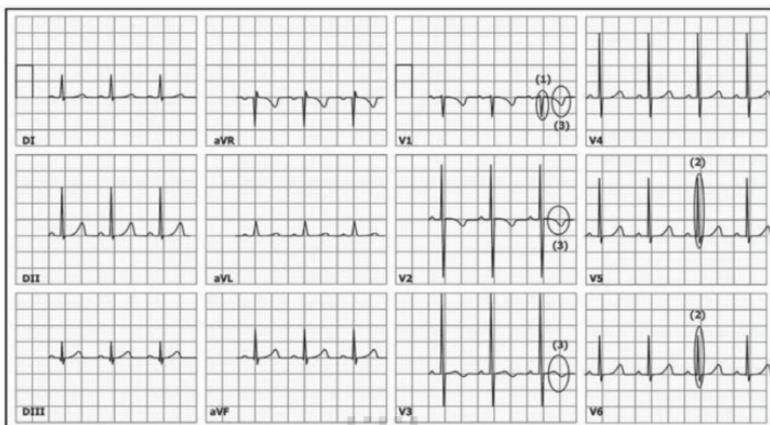


Figura 8.

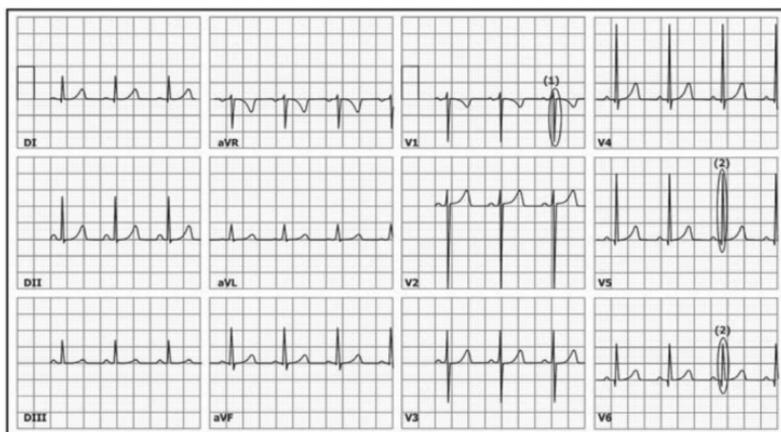


Figura 9.

### ECC normal a los 15 años de edad

- Frecuencia cardíaca 60 a 120 lpm
- PR 90 a 180 ms
- QRS en V5 35 a 90 ms
- Eje QRS 10° a 130°
- RV1 0.1 a 10 mm (altura)
- R/s en VI 0-1,8
- RV6 7 a 24 mm (altura)
- QV6 0-3 mm (profundidad).

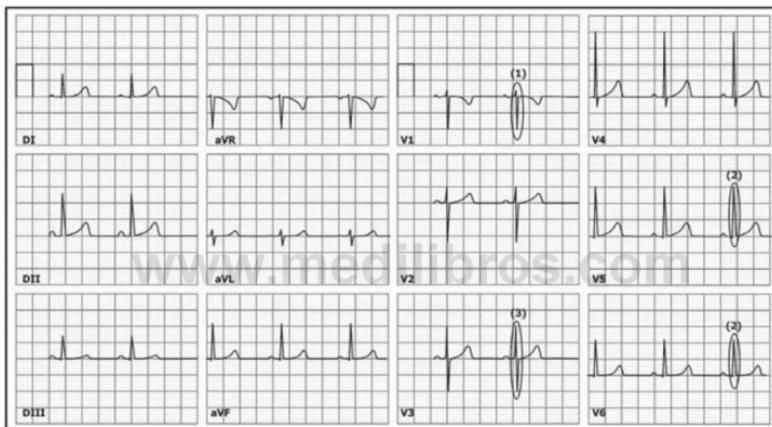


Figura 10.

### PATRONES ELECTROCARDIOGRÁFICOS MÁS FRECUENTES EN LAS CARDIOPATÍAS CONCÉNITAS MÁS COMUNES EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

#### CIA tipo ostium secundum

- Eje QRS desviado a la derecha ( $>90^\circ$ )
- Patrón  $rsR'$ ,  $rsr'$  en VI visto en 60 a 90%
- Crecimiento auricular derecho (cerca al 50%)
- PR prolongado en 10-20 %
- ECG puede ser normal en el 5% de los pacientes.



### CIA tipo ostium primum

- Desviación del eje QRS superior izquierdo (en el 90%)
- Bloqueo AV de primer grado (20-50%)
- Crecimiento biauricular
- Patrón rSR' en VI
- Hipertrofia biventricular.

### CIV en lactantes

- Eje QRS 90° a 150°
- Ocasional/desviación del eje del QRS hacia la izquierda en defecto perimembranoso
- HVI con cortocircuito de izquierda a derecha significativo
- Ocasional HVD
- En lactantes hipertrofia biventricular (signo de Katz-Wachetel)
- Onda Q permanentes en DII, DIII, aVF, V6.

### Canal AV completo

- Eje QRS desviado a la izquierda o superior > -30° en 95%
- PR prolongado (50%)
- Crecimiento auricular (>50%)
- HVD común, con patrón rSR' o RSR' en VI
- HVI con gran cortocircuito.

### Ductus arterioso patente

- ECG normal con pequeño DAP
- Eje QRS normal
- HVI: Q profundas con ondas R altas en DII, DIII, aVF, V5, V6
- Crecimiento atrial izquierdo (ocasional)
- HVD (ocasional).

### Tetralogía de Fallot

- Eje QRS desviado a la derecha (+90° a +180°)
- Crecimiento atrial derecho en niños mayores (30-50%)
- HVD moderada a severa (aumenta con la edad)
- HVI ocasionalmente (se puede ver en tetralogía "rosada" con estenosis pulmonar mínima y cortocircuito de izquierda a derecha).



### Atresia tricuspídea

- Eje QRS variable
- Con grandes vasos normal / relacionadas (TIPO I): Eje izquierdo  $-30^\circ$  a  $-120^\circ$
- Con transposición de grandes vasos (TIPO II): eje QRS puede ser normal
- Crecimiento biauricular (80%)
- PR prolongado ( $< 15\%$ )
- HVI (85%).

### Transposición de grandes vasos

- Patrón del ECG recién nacido normal
- Eje QRS normal o leve desviación derecha
- HVD leve a moderada
- T positivas persistentes después de la primera semana de vida
- Los defectos asociados determinan otras anomalías del ECG.

### Truncus arterioso

- Eje QRS normal o leve desviación derecha ( $+90^\circ$  a  $+135^\circ$ )
- Crecimiento auricular izquierdo con flujo pulmonar aumentado
- HVI en el 80%
- Hipertrofia biventricular en 70%.

### Conexión anómala de venas pulmonares

- Desviación del eje QRS hacia la derecha
- Crecimiento atrial derecho
- HVD (rsR o rR' puede verse en VI).

### Estenosis aórtica

- ECG normal en el 20%
- HVI de grados variables y puede no correlacionarse con el grado de la estenosis.
- En estenosis severa se pueden presentar signos de HVI con trastorno severo de la repolarización (ST-T) en precordiales izquierdas. Discordancia del ángulo QRS/T ( $> 90\%$ ).

### Estenosis pulmonar

- Estenosis pulmonar leve
- ECG normal en 30-40 %



- $rSR'$  or  $R'$  en V1
- Estenosis pulmonar moderada a severa
- Desviación del eje derecho:  $+90$  a  $+210$
- Crecimiento atrial derecho
- HVD reflejando el grado de estenosis.

# ENFOQUE INICIAL DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR



Álvaro E. Arenas Auli, MD

## INTRODUCCIÓN

El término de taquicardia supraventricular (TSV) se utiliza para determinar todas aquellas taquiarritmias (tabla 1) que tienen su origen, previo a la bifurcación del haz de His del sistema eléctrico cardíaco, cursando con morfología de complejo “QRS” angosto en el electrocardiograma (EKG) en el 90 % de los casos. En la edad pediátrica es claramente la causa mas común de las taquiarritmias, y su incidencia se estima entre 1:250 a 1:1000 niños. En los niños menores de 12 años la causa más frecuente de TSV es debida a la presencia de una conexión auriculoventricular anómala (vía accesoria), y en los pacientes adolescentes la taquicardia por reentrada nodal ocupa un alto porcentaje de éstas. El origen del mecanismo anormal (reentrada, foco automático, etc.) excluye de este grupo a la taquicardia sinusal. Aunque el criterio de taquicardia se vincula a la frecuencia auricular (onda P) y no necesariamente a la ventricular (complejo QRS), en muchas ocasiones las ondas “P” no son visibles, están bloqueadas, o son retrógradas respecto al QRS en el electrocardiograma y por ello en la práctica, la sospecha de TSV en algunos casos se basa en la frecuencia de los complejos ventriculares.

**Tabla 1.** Causas de taquicardia supraventricular.

---

Taquicardia paroxística supraventricular secundaria a vía accesoria (WPW, vía oculta, fibras de Mahaim)

---

Reentrada nodal

---

Taquicardia paroxística recíprocante de la unión (PJRT)

---

Taquicardia ectópica de la unión

---

Taquicardia auricular ectópica focal o multifocal

---

Flutter auricular

---

Fibrilación auricular

---



## EVALUACIÓN INICIAL DEL PACIENTE CON TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR

Al evaluar un paciente pediátrico con antecedente de taquicardia debemos recordar:

1. Los síntomas de las arritmias varían según la edad, generalmente los menores de 5 años no van a describir las palpitaciones, y frecuentemente el único síntoma que refieren es dolor precordial o sensación de malestar torácico. En los lactantes, los síntomas están dados por falla cardíaca secundaria o porque la madre nota el precordio hiperdinámico en su hijo.
2. El examen físico de estos pacientes puede ser completamente normal si se realiza cuando está asintomático, lo que no descarta el diagnóstico de arritmia.
3. La urgencia del estudio de estos pacientes depende de la severidad de los síntomas, la forma de presentación, la estructura y función cardíaca y actividad del niño. Es así como pacientes con cardiopatía estructural o disfunción ventricular deben ser hospitalizados para iniciar su estudio inmediatamente, así como los niños en los cuales la taquiarritmia se presenta con síncope secundario. Los niños que desarrollan actividades de deporte competitivo también deben iniciar su estudio prontamente para evaluar y estratificar su riesgo.
4. Es importante que los exámenes que se solicitan sean realizados y analizados por profesionales entrenados en el área de cardiología y/o electrofisiología pediátrica para su adecuada interpretación.

### A. ANAMNESIS

Es muy importante para realizar el diagnóstico de la arritmia; las taquicardias patológicas generalmente son de inicio y término súbito, por lo que es importante recalcar su forma de presentación (algunos niños claramente dicen que “su corazón de un momento a otro se acelera y luego para”). Los síntomas acompañantes dependen de la edad, los más frecuentes son mareos, palpitaciones, síncope, palidez, dolor precordial, diaforesis, ansiedad, o dificultad respiratoria súbita, y cianosis en el lactante. Debemos detallar sobre la secuencia de estos síntomas, si lo primero son las palpitaciones y luego los síntomas asociados o viceversa, porque ocasionalmente la taquicardia puede ser sinusal secundaria a un dolor precordial u otro síntoma previo. Cuando está asociada a síncope se debe determinar si las palpitaciones lo precedieron, la actividad física que estaba realizando, y la frecuencia cardíaca en caso de que alguien la hubiera determinado durante el evento, así como la presencia de familiares con síncope o arritmias.



Se debe además interrogar sobre las siguientes circunstancias: entidades sindrómicas, genéticas, arritmias familiares, alteraciones hidroelectrolíticas e ingesta de fármacos.

## **B. Examen físico**

Se debe poner énfasis en las características del latido y ruidos cardíacos, los pulsos periféricos, presencia de soplos, tonos anormales y la presión arterial. Como se dijo anteriormente, puede ser normal cuando está asintomático, y debemos descartar la presencia de otras enfermedades que nos lleven a taquicardia sinusal como anemia, fiebre, trastornos endocrinológicos, etc. La gran mayoría no tiene cardiopatía estructural.

## **C. Manifestaciones clínicas durante la TAQUICARDIA**

Están condicionadas por la edad del paciente. En los neonatos y lactantes, la frecuencia cardíaca (FC) está alrededor de los 220-300 lpm, que dan lugar, por un lado, a la llegada de menor cantidad de sangre al ventrículo (debido al acortamiento del tiempo diastólico), causando bajo gasto; y por otro, es motivo de congestión venosa, provocando en conjunto la situación de insuficiencia cardíaca (IC) en un plazo inferior a 48 horas. Por ello esta taquiarritmia se expresa por el cuadro sintomático correspondiente a la IC: taquicardia, mala perfusión (palidez con acrocianosis), diaforesis, hipotermia, irritabilidad, disnea, oliguria, hepatomegalia, etc., y existe riesgo de muerte si no se controla en un breve plazo. La importancia de este cuadro se basa en que siendo la edad media de presentación 3 años, el 60% son menores de 4 meses y cursan con IC el 25%. En edades posteriores, la FC oscila entre 160-220 lpm, y la tolerancia hemodinámica a la taquiarritmia es superior por lo que no suele ocurrir IC, manifestándose entonces por ansiedad, palidez, vómitos, mareos, palpitaciones, cefaleas y opresión precordial. Si cede espontáneamente, puede ir seguida de poliuria, menos frecuentemente se presenta síncope secundario. En la etapa prenatal se puede manifestar por hidrops como reflejo de la IC por la taquicardia sostenida.

## **D. Estudios no invasivos**

### **Electrocardiograma (EKG)**

Es el paraclínico más importante en el diagnóstico, se debe realizar siempre tanto uno basal como otro con taquicardia. El EKG basal debe ser interpretado

completamente y se enfatizará en el ritmo, la presencia o no de preexcitación ventricular, de latidos ectópicos, los intervalos (P-R, QRS, QTc). Con este podemos hacer diagnóstico de síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) que se presenta en el 22%, cuando asociado a la TSV encontramos un patrón de preexcitación ventricular en el EKG basal (intervalo P-R corto y onda delta) (figura 1), o nos puede inferir la presencia de taquicardias auriculares ectópicas si encontramos ectopias auriculares frecuentes, o una taquicardia por vía accesoria de tipo Mahaim si hay onda delta con P-R normal. En el caso de tener en el EKG basal el QTc prolongado, síndrome de Brugada o QT corto las taquicardias más frecuentes son las ventriculares.

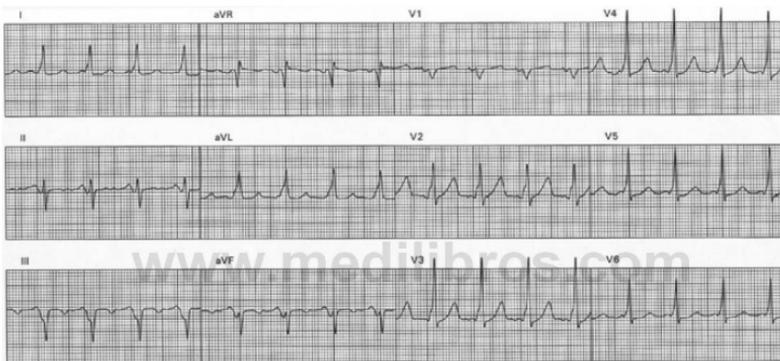
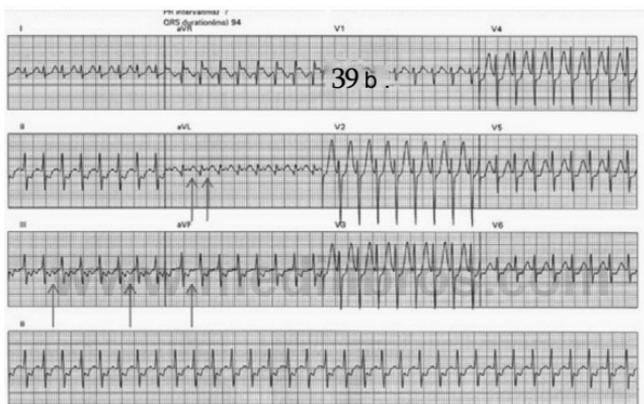


Figura 1. Sd WPW (Intervalo P-R corto onda delta).

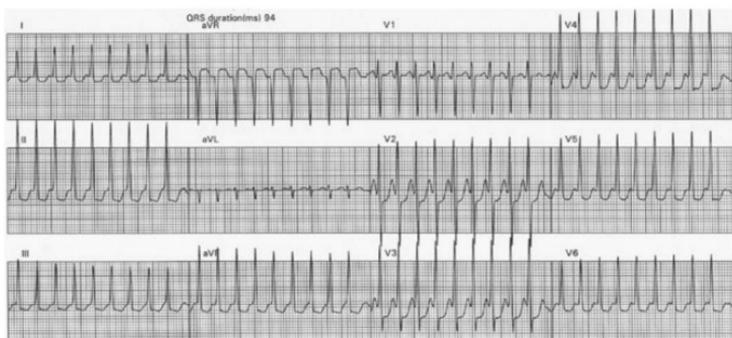
El EKG durante taquicardia es muy útil para determinar el tipo de TSV, el 90% de estas tiene complejo QRS angosto o normal ( $\leq 80$  mseg en menores de 3 años y  $\leq 100$  mseg en mayores). Algunas TSV cursan con complejo QRS ancho (10%) como es el caso de taquicardias antidrómicas con aberrancia (en las que hay un bloqueo funcional de una de las dos ramas del haz de His por el aumento de la frecuencia cardíaca), o cuando el QRS basal es ancho por bloqueo de rama, por lo que es importante compararlo con el EKG basal. El intervalo R-R es regular, excepto en los casos de fibrilación auricular o *flutter* auricular con conducción auriculoventricular (A-V) variable. La frecuencia cardíaca varía según la edad pudiendo llegar en recién nacidos y lactantes hasta 280 a 300 lpm, en los casos en que la conducción A-V no es 1:1 se debe medir tanto la frecuencia auricular como la ventricular. En lo posible, hay que determinar la onda P y la relación que tiene ésta con el QRS, si lo precede o si está posterior a éste (P retrógrada). En las TSV por vía accesoria la onda P es retrógrada (figura 2), en las taquicardias auriculares precede al QRS (figura 3), en ocasiones se



ven más ondas P que QRS por bloqueo auricular a nivel de nodo A-V (lo que descarta taquicardia por vía accesoria) y en reentrada nodal generalmente no se observa o está inmediatamente al final del QRS (figura 4) • La relación A-V se define observando la onda P y el QRS; si tenemos una relación mayor a 1:1 nos indica que hay más ondas P que complejos QRS por una mayor frecuencia auricular lo que descartaría taquicardias mediadas por vía accesoria, y como posibilidades diagnósticas tendríamos taquicardias auriculares, flutter auricular (en donde observamos las típicas ondas F o en dientes de serrucho negativas en DII, DIII, AVF, y sin línea isoelectrica entre ellas), fibrilación auricular o reentrada nodal con bloqueo (figura 5).



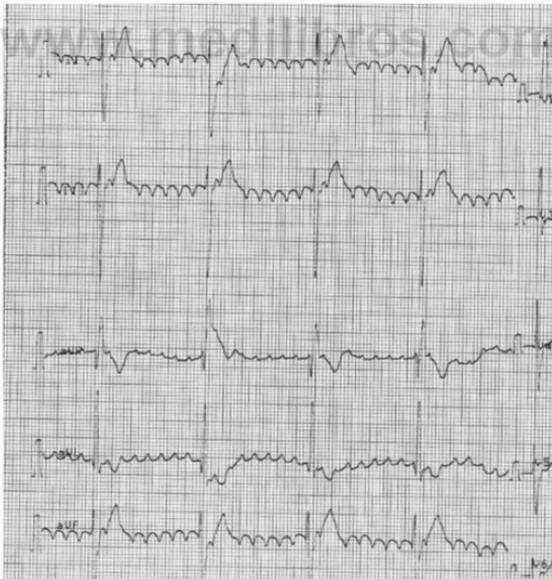
**Figura 2.** Taquicardia por vía accesoria con QRS angosto, R-R regular y onda P retrógrada. Las flechas indican las ondas R



**Figura 3.** Taquicardia auricular focal. Las ondas P preceden al QRS.



**Figura 4.** Taquicardia por reentrada nodal. La onda P está al final del QRS, produciendo una “pseudoR” en VI, y “PseudoS” en aVF.



**Figura 5.** Flutter auricular con conducción A-V variable, con mayor número de ondas “F” que QRS, por bloqueo a nivel de nodo A-V.



### **Monitoria de Holter**

Puede ayudar en el diagnóstico ambulatorio de la arritmia, pero solamente si durante la monitorización (24 horas) se presenta la taquicardia; igualmente sirve para el estudio de pacientes con palpitaciones frecuentes para analizar el ritmo cardíaco durante los síntomas. En niños con síndrome de WPW se puede determinar si la preexcitación es permanente o intermitente y el comportamiento de ésta con los cambios de la frecuencia cardíaca. En algunos casos es útil para el seguimiento de pacientes que están bajo tratamiento médico.

### **Monitoria de eventos**

Es una monitorización ambulatoria similar al estudio de Holter que se deja por un tiempo mayor, entre 2 y 6 semanas, sólo registra cuando el paciente activa el dispositivo por presencia de los síntomas. Se utiliza cuando el diagnóstico no está confirmado y la frecuencia de los síntomas es baja.

### **Radiografía de tórax**

Importante para detectar posibles cardiopatías asociadas o cardiomegalia por insuficiencia cardíaca, como consecuencia de la arritmia.

### **Ecocardiograma**

Clave para el diagnóstico de cardiopatías estructurales, las más asociadas con las arritmias son miocarditis, enfermedad de Ebstein, miocardiopatía hipertrófica, displasia arritmogénica del ventrículo derecho y tumores. Es de mucha utilidad para el estudio de la frecuencia y el ritmo en las arritmias fetales. Siempre debe realizarse previo al estudio electrofisiológico.

### **Prueba de esfuerzo**

Útil para evaluar el ritmo y el comportamiento de la arritmia si se presenta durante el ejercicio, raramente se utiliza como estudio inicial, y es de mayor valor en el estudio de pacientes con extrasístoles, o en los que claramente la arritmia es desencadenada por el esfuerzo.

### **Química sanguínea**

Algunas alteraciones electrolíticas pueden ser la causa de las taquiarritmias, como trastornos en el sodio, potasio, magnesio (principalmente en pacientes que están en UCI o durante el postoperatorio cardiovascular) así como efectos secundarios de los fármacos. También se debe estudiar en pacientes con sospecha de enfermedad endocrinológica o renal.



De todas estas pruebas destaca el EKG; sus ventajas son: asequible, manejable, incruento, repetible, rápido y económico. Con el que se puede hacer un diagnóstico de forma sencilla y segura, y es indispensable para todo estudio de niños con arritmias, en lo posible realizar uno en reposo y otro durante la taquiarritmia. A la hora de efectuar un registro se deben tener en cuenta una serie de condiciones técnicas para la población pediátrica, y seguir una secuencia determinada para el análisis del trazado. Se debe disponer de un trazado de 12 derivadas (6 frontales y 6 precordiales).

## Tratamiento

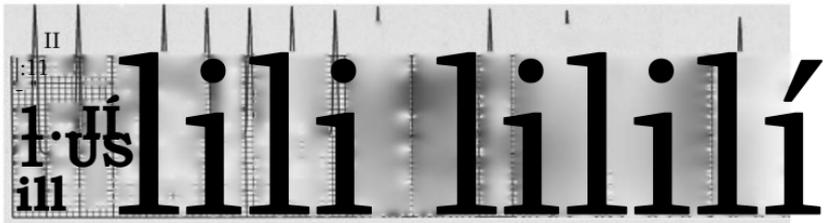
El tratamiento de los pacientes con taquicardia supraventricular se debe dividir en dos, el primero dirigido a los pacientes con episodio agudo de taquicardia supraventricular y el segundo al tratamiento de mantenimiento.

En el niño que llega al servicio de urgencias con un episodio de taquicardia lo primero que se debe evaluar es el compromiso hemodinámico secundario y tomar un electrocardiograma completo de 12 derivadas (con lo que diferenciaremos la taquicardia supraventricular de la taquicardia sinusal o ventricular).

Si el paciente se encuentra hemodinámicamente estable, se pueden intentar maniobras vagales de las cuales, según la Academia americana de pediatría las recomendadas en la edad pediátrica son: la aplicación de hielo facial (dentro de un guante o bolsa colocar hielo picado y agua helada y aplicarlo en la cara sin obstruir la vía aérea por no más de 15 segundos), la estimulación rectal para los lactantes, y maniobras de Valsalva (soplar por un pitillo obstruido) o estimulación faríngea. Durante estas maniobras siempre debemos tener al paciente monitorizado y en lo posible estar registrando un trazado electrocardiográfico para observar la respuesta que es de mucha utilidad para el diagnóstico etiológico de la taquiarritmia. Si a pesar de estas maniobras el paciente continúa con taquicardia, se debe iniciar la fase farmacológica en donde sin duda, la adenosina ha reemplazado a todos los otros tipos de terapia farmacológica existente, (sirve tanto para yugular la taquicardia como para hacer diagnóstico etiológico en los pacientes que no revierten; al observar el comportamiento de la onda "P" durante el bloqueo A-V transitorio (figura 6) su acción es la de bloquear transitoriamente la conducción en el nodo A-V logrando el cese de la taquicardia en cerca del 90% de los casos (WPW, reentrada nodal, vía accesoria oculta), excepto en fibrilación, flutter y algunas taquicardias auriculares ectópicas. La dosis indicada inicial es de 0,1mg/kg EV (máximo 6 mg), administrada en bolo rápido por un acceso venoso lo más central posible y mediante la técnica de llave de 3 vías, administrando primero la adenosina no diluida y realizando posteriormente un lavado con solución salina. Si no existe respuesta, la dosis puede ser doblada a 0,2mg/kg (máximo



12 mg); durante su administración siempre debe estar el paciente monitorizado, y se debe tomar un registro electrocardiográfico continuo. Se debe realizar teniendo al alcance un cardiodesfibrilador externo por el riesgo (aunque bajo) que existe de desencadenar fibrilación auricular. No está indicada en pacientes asmáticos por el riesgo de producir un broncoespasmo severo. Otra alternativa terapéutica en niños mayores de 4 años es el verapamilo, en dosis de 0,1 mg/kg endovenoso lento (máximo 2 mg), siempre administrado bajo monitorización y con accesibilidad a equipos de reanimación por el riesgo de hipotensión, bloqueo A-V avanzado o paro cardiorrespiratorio, que en caso de presentarse se debe revertir con cloruro de calcio en dosis de 10 mg/kg y/o isoproterenol. Si no hay respuesta, se puede intentar una segunda dosis al cabo de 5 minutos. Algunos clínicos consideran que la inyección de gluconato de calcio al 10% previene los efectos negativos del verapamilo, sin interferir el efecto antiarrítmico. Si persiste la taquiarritmia se debe iniciar amiodarona con un bolo inicial de 5 mg/kg para pasar entre 20-60 minutos, y dejando una infusión de 10 mg/kg/día.



**Figura 6.** Administración de adenosina a un paciente con taquicardia de complejo QRS angosto; se observa que posterior a la administración se bloquea el nodo A-V 2:1 pero no revierte la taquicardia, continúan las ondas P (señaladas con las flechas) a la misma frecuencia y la frecuencia ventricular disminuye. Esto hace Dx de taquicardia auricular y excluye a las otras formas de TSV.

### INSUFICIENCIA CARDÍACA

En el feto con insuficiencia cardíaca, hidrops fetal o taquicardia sostenida, hay indicación para administrar a la madre digoxina o flecainida (no disponible en Colombia); y si la gestación alcanza las 36 semanas se debe desencadenar el parto. En el recién nacido, el flutter auricular es la causa más frecuente de TSV, el cual responde muy bien a la digoxina, por lo que se convierte en medicamento de primera elección para esta taquiarritmia en este grupo etáreo; la dosis inicial para digitalizar al paciente es de 20 a 30 mcg/kg de la cual el 50% se da en la primera dosis y el 50% restante dividida en 2 dosis cada 6 horas, y se continúa con una dosis de mantenimiento entre 5 y 10 mcg/kg/día en 1 ó 2 tomas; puede asociarse a betabloqueadores en caso de no lograr revertir la arritmia.



Existen además otras formas de terapia aguda eléctrica como son la sobreestimulación esofágica, la cual puede utilizarse con fines diagnósticos y terapéuticos. Si bien es una excelente técnica y logra convertir la arritmia, en un 91% tiene el inconveniente que no se encuentra disponible de regla en un servicio de urgencias. La segunda forma de terapia eléctrica la constituye la cardioversión eléctrica sincronizada (CVE). Se indica una dosis inicial de 0,5 J/kg y debe considerarse en su aplicación sedación del paciente, control de la vía aérea, utilización de paletas adecuadas para la edad y no olvidar realizar una técnica sincronizada con el electrocardiograma del paciente, para así evitar la posibilidad de una fibrilación ventricular. En caso de no existir respuesta a la primera dosis inicial, ésta puede ser doblada o aumentada hasta 2 J/kg. En pacientes con hemodinamia estable la CVE se indicará cuando las opciones farmacológicas no han revertido la arritmia.

Para los pacientes con descompensación hemodinámica (hipoperfusión periférica, dificultad respiratoria, alteración del estado de conciencia o shock con hipotensión) está indicada la cardioversión eléctrica sincronizada como tratamiento inicial, a las misma dosis indicadas anteriormente; puede utilizarse la adenosina si ya hay un acceso venoso o intraóseo pero ésta no debe retrasar la CVE y se debe iniciar el protocolo de reanimación.

Una vez al paciente se le ha yugulado la taquicardia se debe iniciar un tratamiento permanente en conjunto con el cardiólogo o electrofisiólogo pediatra, para evitar y disminuir el riesgo de recurrencia, mientras se realiza el estudio electrofisiológico como tratamiento definitivo, por lo que debe ser remitido para el estudio y manejo. Dentro de los medicamentos de primera línea están los betabloqueadores de gran utilidad para aquellos pacientes con taquicardia por vía accesoria, reentrada nodal, taquicardias auriculares entre otras. El verapamilo para mayores de 1 año puede ser utilizado en pacientes con taquicardia por reentrada nodal o vía accesoria. En los neonatos con flutter auricular se debe continuar la digoxina como terapia de seguimiento. Son considerados medicamentos de segunda línea la propafenona, sotalol, flecainida, amiodarona, los cuales solamente serán indicados por el electrofisiólogo pediatra en casos refractarios.

### **Estudio electrofisiológico, mapeo y ablación**

En la última década, los avances de la electrofisiología invasiva han convertido al estudio electrofisiológico y la ablación en la opción terapéutica definitiva de elección para niños mayores de 5 años; durante el estudio no sólo se determina el mecanismo de la arritmia, sino que además mediante la ablación (con radiofrecuencia o crioablación) se logra abolir el foco ectópico de la arritmia o



el haz anómalo que la perpetúa, con un alto porcentaje de efectividad entre el 95-98%, y una baja recurrencia que no supera el 3%.

El estudio electrofisiológico consiste en un procedimiento mínimamente invasivo, percutáneo, similar al cateterismo cardíaco, en el que bajo visión fluoroscópica se usan electrocatéteres que tienen electrodos en su extremo distal y están conectado a un sistema computarizado y a un polígrafo externo, que permite la identificación, ampliación, registro y reproducción de las señales eléctricas intracavitarias locales, además se emplea la estimulación eléctrica programada del corazón para inducir, manipular o terminar arritmias auriculares y/o ventriculares logrando así establecer la forma de propagación eléctrica normal y de la arritmia, con lo que se determinan el origen y el mecanismo de ésta. El “mapeo” es la técnica que permite delimitar la zona del endocardio donde se encuentra circunscrita la arritmia, su sitio de origen o la región crítica que la promueve. Para realizar el mapeo es necesario desplazar los electrocatéteres, con la intención de llevarlos a la zona de interés o introducir varios (2 a 4) catéteres con ese propósito. La ablación por energía de radiofrecuencia es la técnica utilizada para lograr el tratamiento curativo de la arritmia cardíaca. La radiofrecuencia es administrada mediante un catéter que se dirige a la zona específica del endocardio delimitada por el mapeo. La aplicación de esta energía produce destrucción tisular delimitada sobre la zona crítica o el sitio de origen de la arritmia, conduciendo a la abolición de ésta. La magnitud del daño tisular está en relación con la temperatura de la interfase catéter-tejido, el flujo sanguíneo en la zona de aplicación, el tipo de catéter, el tamaño de la punta del catéter, la estabilidad en el sitio de aplicación y la variación de factores físicos como la impedancia y el número de vatios.

Actualmente hay disponibles otros sistemas de mapeo tridimensional (Carto, EnSite, Localisa) con los cuales, además de la información eléctrica, se obtiene información anatómica de todos los puntos con los cuales los catéteres han tenido contacto con el endocardio y mediante un software que recopila la información, reconstruye y produce una imagen tridimensional anatómica de la cavidad cardíaca valorada, en donde se determinan los tiempos de activación eléctrica, de voltaje y propagación, lo que ofrece una mayor precisión y seguridad al momento del mapeo y la ablación permitiendo la ampliación de la cura a arritmias difíciles de localizar, como son las taquicardias auriculares o postoperatorias, y así mismo se disminuye el tiempo de exposición a los rayos X.

La indicación de cirugía antiarrítmica ha disminuido notoriamente por la realización de estudios electrofisiológicos; se realiza en algunos niños en los que durante el estudio electrofisiológico no se logró la cura de la arritmia, o en pacientes con taquicardias auriculares complejas que tienen cardiopatía estructural de base que promueve la arritmia.

# SECCIÓN II:

## CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES EN LA PRÁCTICA CLÍNICA



# COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

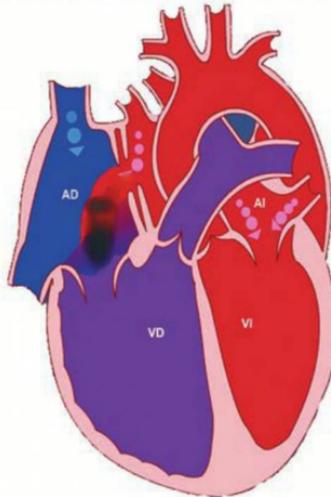


Jairo Mesa, MD

## Definición

La comunicación interauricular (CIA) es un defecto del tabique que separa la aurícula derecha de la izquierda (figura 1). El foramen oval permeable es una comunicación fisiológica que se encuentra en el 25-30% de las personas normales y no se considera un defecto cardíaco.

El defecto de la pared atrial puede estar localizado a diferentes niveles, pero todos los defectos producen el mismo efecto.



**Figura 1.** Esquema en el que se muestra un defecto auricular, donde la sangre pasa de la aurícula izquierda a la aurícula derecha y de esta al VD, con paso posterior de la sangre al tronco pulmonar y sus ramas, con aumento posterior del retorno venoso a la aurícula izquierda. Note que en esta situación, es el VD el que maneja la sobrecarga diastólica de volumen.



## CIA tipos

1. **Ostium secundum:** es la CIA más frecuente (89%). Se localiza centralmente en la región de tipo ostium secundum, la fosa oval y ocurre como resultado de la deficiencia del septum primum.
2. **Tipo ostium primum:** está localizado en la base del septum atrial (es el 7% de los casos). Frecuentemente está asociado con pacientes con Síndrome de Down:
  - a. Deformidades de la válvula mitral.
  - b. Deformidades de la válvula tricúspide.
  - c. Defectos del canal atrio ventricular.
  - d. Obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo.
3. **Tipo senovenoso o seno coronario:** es un defecto localizado en la unión del tabique interauricular con los márgenes de las venas cavas (es el 4% de los casos). Puede ser tipo vena cava superior (generalmente son las de tipo posterior). Frecuentemente se acompaña de drenaje venoso anómalo total o parcial.

## Fisiopatología

Este defecto permite el paso de sangre de la aurícula izquierda (AI) a la aurícula derecha (AD), luego esta sangre pasa al ventrículo derecho (VD), tronco pulmonar (TP) y a los pulmones, por lo tanto se produce una sobrecarga de volumen al VD (sobrecarga diastólica), la cual usualmente es bien manejada por el VD. El grado de cortocircuito con estenosis pulmonar relativa asociada al aumento de flujo, depende del tamaño de la CIA, sino también de la distensibilidad de los ventrículos durante la diástole. El cortocircuito ocurre principalmente durante la diástole.

## Manifestaciones clínicas

En pacientes pediátricos no suele presentar síntomas. EN 3% de lactantes menores se puede presentar falla cardíaca y en los pacientes es más frecuente en mujeres (2:1), en la tercera o cuarta década, pueden aparecer problemas del ritmo cardíaco, hipertensión pulmonar con síntomas como disnea de esfuerzo, etc.

En los pacientes pediátricos sintomáticos, se puede encontrar algo de retraso ponderal, ligera taquicardia al esfuerzo, aumento en la frecuencia de problemas respiratorios, etc.



## EXAMEN FÍSICO

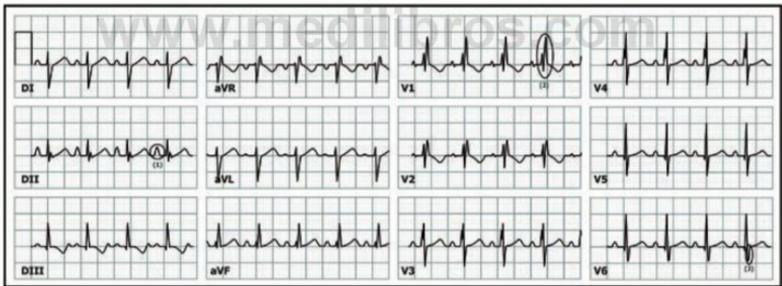
**Palpación:** usualmente se encuentra hiperactividad cardíaca.

**Auscultación:** Usualmente son ruidos cardíacos rítmicos, con un R2 desdoblado fijo y en algunas ocasiones se puede encontrar un soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar grado II - III / VI, con un segundo ruido desdoblado constante tanto en inspiración como en espiración.

Cuando la CIA es grande, se puede encontrar un retumbo diastólico en foco tricuspideo el cual es originado por el hiperflujo que pasa a través de esta válvula.

## Diagnóstico

1. **Electrocardiograma:** en algunos casos se encuentra un eje del QRS normal, pero lo más frecuente es encontrar un eje con desviación a la derecha (mayor de 120). Se evidencia crecimiento de cavidades derechas y frecuentemente un bloqueo incompleto de rama derecha (figura 2).



**Figura 2.** Electrocardiograma: Bloqueo incompleto de rama derecha dado por patrón "rsR" (2), en precordiales derechas (V1 y V2). "S" en V5, V6, como signos de crecimiento ventricular derecho (3). Signos de crecimiento auricular, por "P" "picuda en DII (1).

2. **Rx de tórax:** se evidencia cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, aumento del tronco de la pulmonar con prominencia de sus ramas y aumento del flujo pulmonar (figura 3).

3. **Ecocardiograma:** es el método de elección para el diagnóstico. Se encuentra el defecto anatómico, usualmente permite observar su localización precisa, tamaño, morfología y característica de los bordes. Se aprecia también el grado de

sobrecarga de volumen en el VD. Suele encontrarse una “estenosis pulmonar”, con un gradiente que no supera los 30 a 35 mmHg, la cual puede ser secundaria al hiperflujo pulmonar. Se puede medir la presión sistólica del VD, con base en la insuficiencia tricúspide; esta presión refleja la presión sistólica pulmonar. Se deben descartar anomalías asociadas como el prolapso mitral, determinar el drenaje de las venas pulmonares u otras lesiones cardíacas (figura 4).



**Figura 3.** Radiografía de tórax que muestra un corazón con leve aumento en el tamaño por crecimiento del ventrículo derecho, como de la pulmonar dilatado secundario al aumento de flujo pulmonar aumentado, con hilos prominentes y distribución del flujo uniforme a los campos pulmonares. Se trata de una CIA con moderada repercusión hemodinámica sin hipertensión pulmonar.

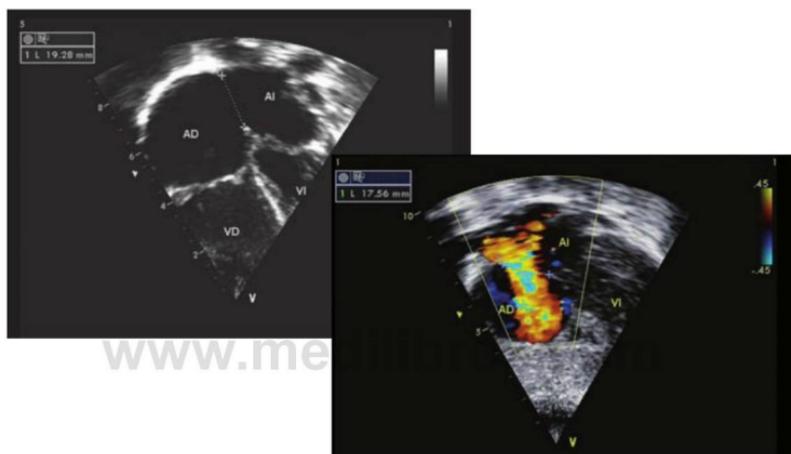
**4. Cateterismo cardíaco:** como método diagnóstico únicamente está indicado cuando existe duda diagnóstica ya sea anatómica o de hipertensión pulmonar no reactiva. Como método de tratamiento se está convirtiendo en el método de elección y cuando se desea descartar lesiones asociadas para cierre por cateterismo de la comunicación tipo Ostium Secundum.

### MANEJO INVASIVO

Es fundamental diferenciar entre un foramen oval permeable, que es fisiológico y una CIA.



En el primer caso no requiere ningún tipo de tratamiento, ya que es una situación normal. En el caso de confirmarse una CIA, el paciente debe continuar en controles periódicos, sin requerir ningún tipo de tratamiento medicamentoso, ya que estos pacientes son completamente asintomáticos. En pacientes adolescentes o adultos, se pueden presentar arritmias, generalmente supraventriculares, que en su gran mayoría no requieren tratamiento médico y no causan ningún síntoma.



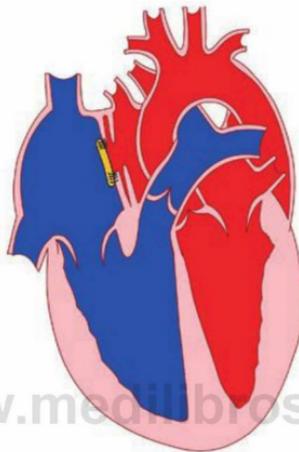
**Figura 4.** Ecocardiograma que muestra con y sin color, un defecto atrial muy grande, con cortocircuito importante de izquierda a derecha, que se nota en el color (identifica el flujo de sangre), como pasa en forma masiva a la aurícula derecha.

Cuando la arritmia ya se ha instaurado, ésta no regresa a pesar del cierre del defecto. En los pacientes que no tienen arritmias, el cierre del defecto previene su aparición. Pacientes pediátricos con CIA e hipertensión pulmonar (presión sistólica ventricular derecha > 40 mm Hg), debe descartarse otra causa de la HTI<sup>A</sup> ya que se debe considerar que ésta no es ocasionada por la CIA.

La edad de tratamiento ideal en nuestra institución se efectúa después de los 3 1/2 y 4 años de edad.

**Quirúrgico:** es el procedimiento de elección en defectos tipo Ostium primum y seno venoso (figura 5). Consiste en cerrar el defecto auricular en forma directa

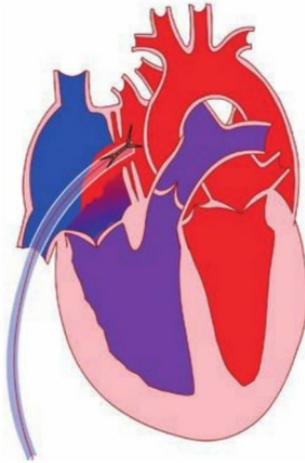
por medio de una sutura o con un parche usualmente de pericardio del mismo paciente. Como el defecto está situado dentro del corazón, se requiere, por un período corto, colocar al paciente en una máquina de circulación extracorpórea, lo cual permite abrir la aurícula derecha y sin sangre en el corazón poder ver el defecto y cerrarlo.



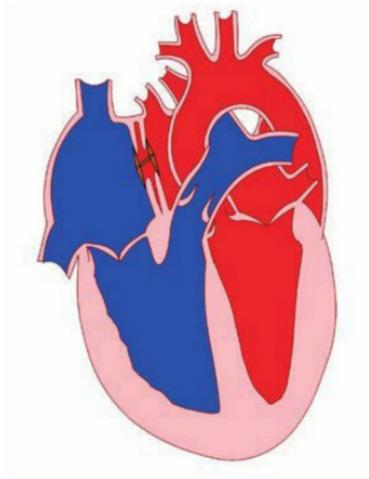
**Figura 5.** Cierre quirúrgico de una CIA tipo foramen oval de moderado tamaño, que consiste en colocar un parche de pericardio del mismo paciente en el septo atrial. Para realizar este procedimiento se debe tener el corazón en máquina de circulación extracorpórea, para poder abrir la pared libre de la aurícula derecha para este efecto.

**Cierre percutáneo mediante cateterismo cardíaco:** se introduce por la vena femoral un catéter sobre el cual se pasa un dispositivo que tiene forma de doble balón fabricado con un material biocompatible autoexpandible con memoria de forma, con el cual se cierra la **CIA**, se sitúa uno de los discos en el aspecto auricular izquierdo del septo y el otro en el aspecto derecho, cerrando así el orificio auricular anormal (figuras 6 y 7).

**CIA pequeña vs. foramen oval permeable:** el paciente debe continuar en observación, hasta los 4 años de edad, cuando se defina si realmente se trata de una **CIA** y/o un foramen oral.



**Figura 6.** Mediante un catéter insertado en la vena femoral, se introduce un dispositivo plegado, dentro de la luz del catéter, que se va a conformar en forma de doble botón cerrando el defecto atrial.



**Figura 7.** Se puede ver el dispositivo de cierre del defecto atrial, que consta de dos discos conectados entre sí, que se sitúan a cada lado del septo, cerrando completamente el defecto auricular.



**CIA grande con repercusión hemodinámica:** observar evolución hasta los **4** años de edad para definir cierre. No requiere tratamiento médico.

**CIA grande con insuficiencia cardíaca:** si bien es rara, se puede presentar en lactantes y es la única indicación de cierre quirúrgico del defecto en un paciente menor de cuatro años.

**CIA en paciente mayor de cuatro años:** cierre percutáneo o quirúrgico. Control postquirúrgico inmediato de CIA: cuidados de la herida, terapia física y rehabilitación pulmonar (incentivo).

**Cuidado inmediato de cierre percutáneo:** heparina durante **24** horas, continuar ASA como antiagregante plaquetario por 6 meses. Control tardío post-cierre: ecocardiograma semestral (2 controles a los 6 y 12 meses) con el fin de confirmar cierre definitivo del defecto y regresión de la sobrecarga de volumen en cavidades derechas. Posteriormente, continuar controles clínicos anuales con electrocardiograma por el riesgo de arritmias tardías. Ecocardiograma cada cinco años para evaluar la evolución y comportamiento de la válvula mitral a largo plazo.

# COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)



Miguel Ronderos Dumit, MD

## DEFINICIÓN

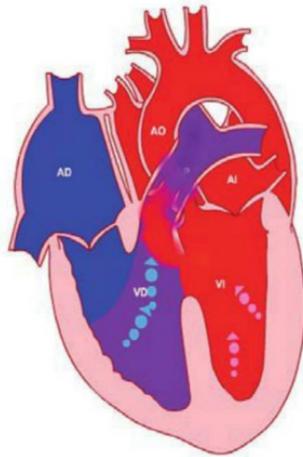
La CIV, como su nombre lo indica, es un defecto del tabique que separa los dos ventrículos (figura 1). Es el más común de los defectos congénitos cardíacos, encontrándose en el 25% de todas las cardiopatías congénitas.

Tenemos que tener en cuenta la anatomía del septo interventricular, en donde la estructura interna son trabéculas musculares muy gruesas en el aspecto ventricular derecho y delgadas y más finas en el aspecto ventricular izquierdo del tabique.

Tiene una forma geométrica algo compleja con cuatro porciones básicas a saber:

- a. La porción de entrada (situada por debajo de la válvula tricúspide y mitral)
- b. La porción de salida, localizada inmediatamente por debajo de la válvula pulmonar
- c. La porción trabeculada (que es la mayoría del septo)
- d. La porción perimembranosa, que es la región inmediatamente por debajo de la inserción de la valva septal de la tricúspide con la unión de las otras 3 porciones.

El 90% de los defectos están localizados en la región perimembranosa y más o menos el 50% de las CIVs se cierran espontáneamente (perimembranasas y musculares, las infundibulares no se cierran espontáneamente).



**Figura 1.** Esquema en el que se muestra un defecto ventricular perimembranoso, donde la sangre pasa del ventrículo izquierdo al derecho en sístole, con paso posterior de la sangre al tronco pulmonar y sus ramas, con aumento posterior del retorno venoso a cavidades izquierdas que son las que manejan la sobrecarga diastólica de volumen.

## CLASIFICACIÓN

- Perimembranoso: está localizado adyacente al septum membranoso que es el sitio donde confluyen la porción de entrada, tranquelada y porción de salida y adyante al trígono fibroso del corazón donde la válvula aórtica, mitral y tricúspide están en continuidad fibrosa. Este tipo de CIV es la más frecuente.
- Tipo subpulmonar: está asociado con insuficiencia de la aorta debido a que las valvas aórticas (Izquierda y no coronariana) pueden prolapsar en el defecto mismo debido a la pérdida de soporte anular de la válvula aórtica.
- Tipo muscular: el anillo completo del defecto está localizado en el músculo. Pueden ser apical, anterior, posterior o en medio del septum o del tracto de salida, de acuerdo a la posición relativa en el septo.
- Tipo malalineada: es el resultado de una mala alineación entre el septum infundibular y el septum muscular trabecular. El desplazamiento puede ser anterior del septum infundibular (como ocurre en la tetralogía de Fallot) o posterior (como ocurre en el arco aórtico interrumpido).



- Tipo canal (o del tracto de entrada): están localizados posteriormente dentro del área confinada por los músculos papilares de la valva septal de la válvula tricúspide. Este defecto bordea al anillo de la válvula tricúspide.

### **FISIOLOGÍA Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Hay tres factores que influyen en el comportamiento fisiológico como son: edad del paciente, tamaño del defecto, y estado de las resistencias pulmonares. Las resistencias, son la relación entre la presión de un vaso dividido por la cantidad de sangre que pasa por dicho vaso ó gasto pulmonar (normalizado para la superficie corporal del paciente. Anatómicamente, CIV grandes son aquéllas en las cuales el tamaño del defecto es mayor o igual al tamaño del corte seccional del anillo aórtico. Las CIV de moderado tamaño, >del 50% y < del 100% del diámetro del anillo aórtico. Las CIV pequeñas, son < del 50% del diámetro del anillo aórtico.

De acuerdo con los factores que determinan el comportamiento fisiológico (edad, tamaño y resistencias sistémicas/pulmonares), se pueden diferenciar tres tipos básicos de presentación de la CIV:

1. Defectos muy pequeños
  2. Defectos grandes con resistencias pulmonares bajas
  3. Defectos grandes con resistencias pulmonares elevadas.
1. Los defectos interventriculares muy pequeños tienen siempre resistencias pulmonares normales. No generan ningún tipo de sintomatología ni de riesgo para el paciente, siendo llamativo un soplo muy intenso grado IV V/ VI en mesocardio que se irradia en banda, compromete toda la sístole, sin ningún otro hallazgo particular. Se deben vigilar estos defectos desde el punto de vista ecocardiográfico cuando están localizados en la región perimembranosa, ya que pueden acompañarse de prolapso de las valvas aórticas, con insuficiencia aórtica secundaria requiriendo en estos casos cierre quirúrgico de la CIV. En defectos musculares únicos pequeños (son frecuentes), el soplo es muy corto y de alta frecuencia en mesocardio, suele no comprometer toda la sístole.
  2. Defectos grandes con resistencias pulmonares bajas. Es el caso del recién nacido, que suele ser asintomático, (independiente del tamaño del defecto), por encontrarse normalmente las resistencias pulmonares elevadas. Al normalizar fisiológicamente las resistencias pulmonares, que usualmente sucede entre el 1 y 4 mes de vida, se hace evidente el cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto interventricular, lo que genera un aumento del flujo pulmonar, con aumento del retomo venoso a la aurícula izquierda (AI) y al ventrículo izquierdo (VI), compensando estas cavidades



con aumento de la presión telediastólica del VI y por lo tanto aumento de la presión media de la AI, lo que puede generar congestión pulmonar y síntomas respiratorios que pueden ser indistinguibles de un estado broncoobstructivo. Adicionalmente produce disnea con la alimentación, sudoración profusa de tipo adrenérgico en dorso de nariz y labio superior y frente, pobre ganancia de peso y talla por aumento de consumo energético y disminución de ingesta. La sintomatología anteriormente descrita suele persistir durante el primer año de edad, si no es tratado en forma adecuada. Del primer año en adelante, suele defenderse aumentando las resistencias pulmonares, lo que va a conllevar una disminución gradual del cortocircuito de izquierda a derecha a nivel ventricular, y desaparición o mejoría de los síntomas.

3. Defecto interventricular grande con resistencias pulmonares aumentadas. Es el caso del paciente preescolar, escolar o mayor, que como mecanismo de defensa y en razón de la falla cardíaca izquierda con hipertensión venocapilar pulmonar, aumenta las resistencias pulmonares. Suele ser asintomático, con retardo ponderal y estatural como consecuencia de la falla cardíaca durante el primer año de vida. El examen físico es muy importante, al mostrar un soplo poco audible, con un segundo ruido pulmonar brillante y muy fuerte al cierre, por signos electrocardiográficos de crecimiento ventricular derecho importante. Este paciente en adelante continúa siendo asintomático, con los hallazgos descritos, y poco a poco se va una hipertensión pulmonar cada vez mayor hasta volverse irreversible, que condiciona inicialmente cortocircuito de derecha a izquierda durante el ejercicio y luego permanentemente con la cianosis que produce. De persistir este cuadro se instaura lo que se llama un síndrome de Eisenmenger, que consiste en una hipertensión pulmonar (HTP) severa suprasistémica con cortocircuito basal o en reposo de derecha a izquierda, con cianosis variable y lecho vascular no reactivo al oxígeno.

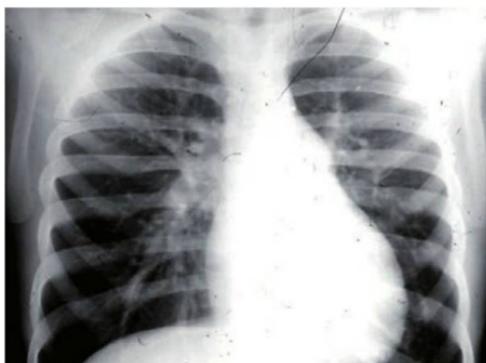
## MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

### Radiografía de tórax:

- a. Defecto pequeño: la radiografía de tórax es normal.
- b. Defecto grande con resistencias pulmonares bajas: se encontrará una radiografía con cardiomegalia por crecimiento ventricular y auricular izquierdo; flujo pulmonar aumentado y un cono pulmonar prominente (figuras 2 y 3).
- c. Comunicación interventricular grande con resistencias pulmonares aumentadas: se encontrará una radiografía con una silueta cardíaca normal,



con posible crecimiento ventricular derecho, prominencia del cono pulmonar y las arterias pulmonares centrales, con flujo pulmonar normal o disminuido principalmente en la periferia del pulmón.



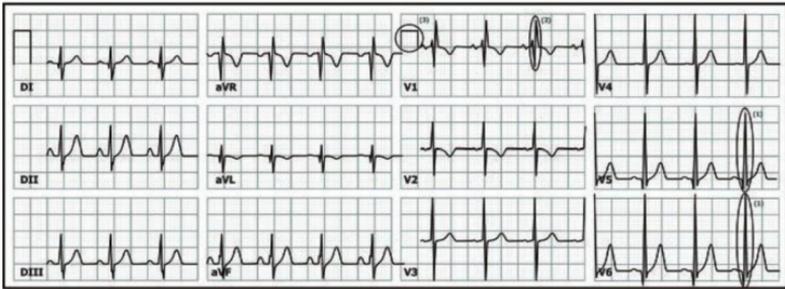
**Figura 2.** Radiografía de tórax que muestra un corazón con leve aumento en el tamaño por crecimiento del ventrículo izquierdo, cono de la pulmonar dilatado, con flujo pulmonar también aumentado con hilios prominentes y distribución del flujo más marcada a los ápices. Se trata de una CIV con leve repercusión hemodinámica sin hipertensión pulmonar.



**Figura 3.** Radiografía de tórax que muestra una cardiomegalia importante por crecimiento del VI, con marcada dilatación del tronco pulmonar y sus ramas centrales. Se trata de una CIV con importante cortocircuito de I-D, con hipertensión pulmonar severa seguramente hiperquinética (aún no fija).

### Electrocardiograma (EKG):

- Defecto pequeño:** el EKG es normal.
- Defecto grande con resistencias pulmonares bajas:** en el EKG se encuentra un crecimiento biventricular, con RS de VI ó V2 a V5-V6.
- Defecto grande con resistencias pulmonares altas:** en el EKG se encuentra un eje eléctrico a la derecha con signos de crecimiento ventricular derecho (VD) y sobrecarga sistólica en el VD (figura 4).

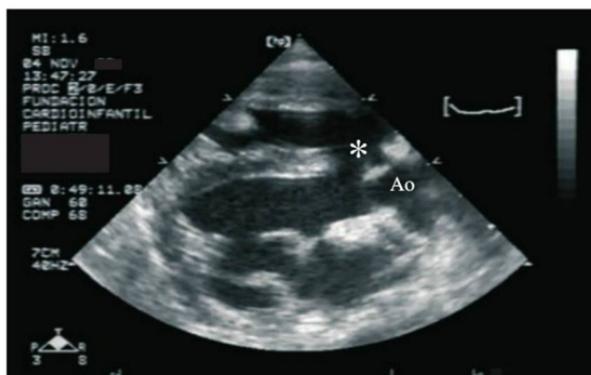


**Figura 4.** Electrocardiograma: Nótese un crecimiento importante del VI (1), por "R" muy prominentes en precordiales izquierdas (V5 y 6) y patrón de rSR', en V1. El trazo del ECG en precordiales izquierdas está tomado a V1.

- Ecocardiograma:** permite analizar aspectos anatómicos y fisiológicos. En el primero, se puede ver la localización precisa del defecto interventricular, si está o no presente un mecanismo de cierre (tejido dependiente o cercano a la valva septal de la tricúspide), y evidencia de anomalías asociadas de las cuales la más frecuente es el ductus arterioso persistente (DAP) (figura 5).

### ASPECTOS FISIOLÓGICOS

- Defecto pequeño:** se puede medir el gradiente transventricular, que determina la diferencia de presión entre el VI y el VD, a más pequeño el defecto más alto el gradiente. Se debe igualmente descartar sobrecarga de volumen de cavidades izquierdas por dilatación de la AI y del VI. Lesiones asociadas como es el prolapso de la valva coronariana derecha o la no coronariana sobre el defecto interventricular, con o sin insuficiencia aórtica secundaria.



**Figura 5.** Ecocardiograma que muestra un corte en eje largo, en el que se ve la punta del corazón a la izquierda, y la base a la derecha de la foto, con aurícula izquierda posterior y central, con la válvula mitral abierta permitiendo el paso de sangre al ventrículo izquierdo que se encuentra moderadamente dilatado, con un defecto amplio en el tabique ventricular (\*) muy cerca de la salida de la aorta (Ao).

- b. Defecto grande con resistencias pulmonares bajas: se va a encontrar un gradiente transventricular entre 30 y 60 mmHg, el cual se obtiene midiendo la velocidad de flujo de la sangre al parecer por el defecto ventricular con doppler continuo, acompañado de importantes signos de sobrecarga de volumen en cavidades izquierdas, dado por dilatación de la AI y del VI, con función ventricular conservada, en caso de ser muy severa puede haber insuficiencia mitral leve secundaria a dilatación del anillo mitral.
- c. Defecto grande con resistencias pulmonares altas: el cortocircuito puede ser bidireccional o dominante de derecha a izquierda de acuerdo con la severidad en el aumento de las resistencias pulmonares. No se va a encontrar un gradiente transventricular o éste no suele superar los 20 mmHg en ningún sentido. No hay signos de sobrecarga de volumen de cavidades izquierdas. Se aprecia una importante dilatación del tronco de la pulmonar y sus ramas principales.

### CATERISMO CARDÍACO

- a. Defectos pequeños: no requieren cateterismo. Defectos pequeños restrictivos sin repercusión hemodinámica no deben ser operados.
- b. Defecto grande con resistencias pulmonares bajas: pueden ser llevados a cirugía sin cateterismo, a la edad que se considere conveniente, con los hallazgos descritos para este grupo.



- c. Estos pacientes requieren cateterismo cardíaco básicamente para realizar test de hiperoxia, descartar otras anomalías asociadas, evaluar el grado de HTI<sup>^</sup> las resistencias pulmonares, su respuesta a la hiperoxia, al óxido nítrico, el cortocircuito con O<sub>2</sub> y la relación de presión pulmonar/resistencia sistémica. Igualmente se debe realizar una angiografía en el árbol pulmonar para determinar el grado de lesión vascular arteriolar.

## TRATAMIENTO

- a. Los defectos pequeños no requieren corrección quirúrgica salvo si existe una complicación asociada como es el caso del prolapso de la valva coronariana derecha.
- b. Requieren corrección quirúrgica en casos de falla cardíaca que no ceda con tratamiento médico y/o pobre ganancia de peso y talla a pesar de tratamiento médico adecuado (figura 6).
- c. Defecto grande con resistencia pulmonar alta: dependen de los datos hemodinámicos obtenidos en el cateterismo, con respecto a presiones y resistencias pulmonares.

## CIERRE MEDIANTE CATETERISMO CARDÍACO

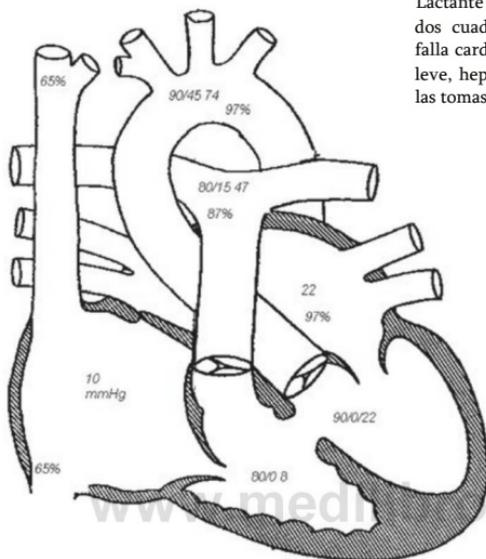
Las CIV muscular con defecto único y bordes adecuados son susceptibles de cierre percutáneo en cateterismo cardíaco, ya que la mayoría de ellas son de difícil acceso para abordaje quirúrgico. Consiste el procedimiento en colocar un dispositivo que tiene la forma del defecto (Amplatzer), cerrando como un doble botón sobre un ojal. También se puede realizar en niños pequeños este procedimiento de una forma híbrida, que consiste en abrir el tórax quirúrgicamente y por medio de una punción en la pared libre del ventrículo derecho se pasa el dispositivo directamente al septo ventricular. Hoy en día la CIV perimembranosa no tiene indicación de cierre por este medio, ya que si bien es posible desde el punto de vista técnico, se ha encontrado con frecuencia bloqueo auriculoventricular durante el procedimiento y en forma tardía sin manifestación clínica previa.

## CIV GUÍAS DE MANEJO Y SEGUIMIENTO

- I- CIV pequeña (no operadas o residuales POP), no requieren manejo médico o quirúrgico, se deben mantener con profilaxis antiendocarditis bacteriana. En caso de presentar insuficiencia aórtica por prolapso de la valva coronariana derecha tiene indicación de cierre quirúrgico. Si se cierra, se da alta.



## CiV con resistencias pulmonares bajas



Lactante menor con pobre ganancia de peso, dos cuadros respiratorios previos, signos de falla cardíaca dados por dificultad respiratoria leve, hepatomegalia y sudoración profusa con las tomas.

### CON OXÍGENO MÁSCARA DE REINHALACIÓN

Qp: 4.3 (10.9 ) L/m

Qs: 1.2 (3.1) L/m

Qp/Qs: 3.5/1

Rpa: 1.4 U

Rsa: 20.6 U

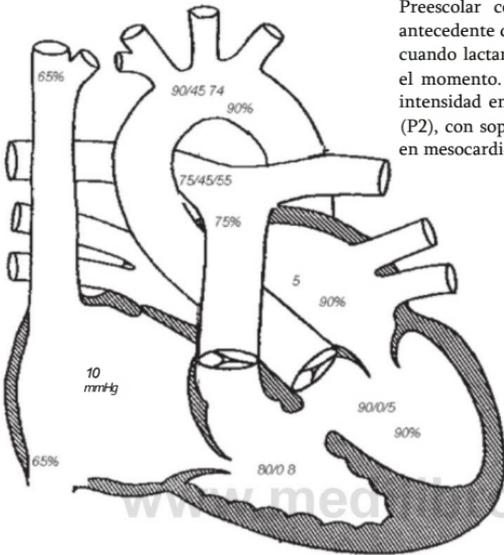
Qp/Qs: 3.5/1

Rp/Rs: 0.7/1

Se debe resaltar en los datos hemodinámicos lo siguiente:

- Hipertensión pulmonar hiperquinética, dada por una presión sistólica alta (80 mm Hg) y diastólica baja (15 mmHg), condicionada por un gran cortocircuito de izquierda a derecha (Qp/Qs: 3.5/1).
- Gasto pulmonar (Qp) muy alto, con una relación de flujo pulmonar y flujo sistémico Qp/Qs de 3,5 a 1 (3,5 veces más sangre al lecho pulmonar que al lecho sistémico).
- Presión telediastólica del VI de 22 mm, con presión media de AI 22 mm, como reflejo de la incapacidad de dicha cavidad, para manejar la sobrecarga de volumen .
- Resistencias pulmonares arteriolares bajas ( Rpa= 1,4 U), por ser el resultado de la presión pulmonar media dividida por el índice pulmonar (10,9 lit/min/m<sup>2</sup>).

## CIV CON RESISTENCIAS PULMONARES ELEVADAS



Preescolar con adecuada ganancia de peso, antecedente de cuadros respiratorios frecuentes cuando lactante, sin signos de falla cardíaca en el momento. A la auscultación aumento en la intensidad en el cierre de la válvula pulmonar (P2), con soplo grado II/VI de baja frecuencia en mesocardio.

### BASAL

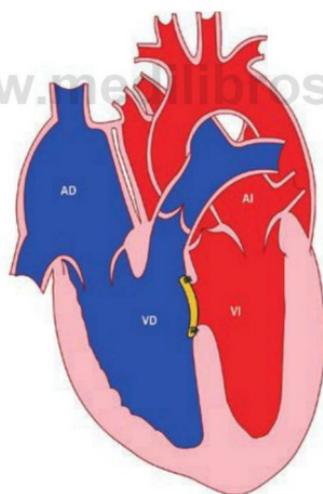
Qp: 2.6 (6.6) L/m  
 Qs: 1.6 (4) L/m  
 Qp/Qs: 1.6/ 1  
 Rpa: 7.5 U  
 Rsa: 18 U  
 Rp/Rs: 0.42

Se debe resaltar en los datos hemodinámicos los siguiente:

- Hipertensión pulmonar con presión diastólica pulmonar elevada igual a la sistémica (45mmHg).
- Gasto pulmonar (Qp) levemente elevado con una relación al flujo sistémico Qp/Qs de 1,5 a 1 (1,5 veces más sangre al lecho pulmonar que al lecho sistémico).
- Presión telediastólica del VI y AI normal (5 mmHg).
- Resistencias pulmonares arteriolares (Rpa = 7,5U) elevadas, por ser el resultado de la presión pulmonar media que se encuentra alta, dividida por el índice pulmonar que es relativamente bajo (6,6 l/min/m<sup>2</sup>). Con una relación entre la resistencia sistémica y pulmonar (Rp/Rs) alta (mayor de 0,4).
- Al colocar O<sub>2</sub> se confirmó una caída en las presiones y resistencias pulmonares muy importante, con aumento del cortocircuito de: I-Derecha.



- I- CIV con repercusión hemodinámica: Tratamiento médico. Si persisten síntomas está indicado el cierre quirúrgico. Si se hace pequeña con el tiempo, se maneja como tal. Si requiere tratamiento médico por encima de los 4 años, cierre quirúrgico.
- II- CIV sin repercusión hemodinámica con presiones pulmonares elevadas. En pacientes menores a 1 año, realizar cierre quirúrgico del defecto. Indicado realizar cateterismo cardíaco con prueba de hiperoxia en pacientes mayores, si tiene S. Down cateterismo en mayores de 6 meses. De acuerdo con el resultado del cateterismo, cierre quirúrgico.
- III- En pacientes operados: Sin defectos residuales y presiones pulmonares normales: Controles a los 7 días, 3 meses, 6 meses un año y cada año hasta 5 años POE Evaluar evolución de las presiones pulmonares y descartar aparición de arritmias.
- IV' POP con defecto residual: Si la presión pulmonar es mayor a 35 mmHg o Qp/Qs mayor de 1,8/1 seis meses posterior al cierre, tiene indicación quirúrgica. Si es un defecto pequeño igual a I.



**Figura 6.** Esquema que muestra el parche colocado quirúrgicamente en el defecto ventricular desde el aspecto derecho del septo. Este parche es colocado abriendo la aurícula derecha y a través de la válvula tricúspide, se localiza y cierra el defecto ventricular. Es importante recordar que por el borde posterior e inferior del defecto discurre el tejido de conducción, lo que supone un riesgo quirúrgico de bloqueo auriculoventricular.

# PERSISTENCIA DEL DUCTUS ARTERIOSO (PDA)



Jaime Andrés González, MD

## DEFINICIÓN

El ductus arterioso es una estructura arterial que proviene del sexto arco aórtico izquierdo y normalmente une la porción proximal de la rama pulmonar izquierda con la porción distal del cayado aórtico (figura 1). En el recién nacido a término tiene el mismo tamaño de la aorta descendente. Su estructura microscópica es diferente a la de los vasos que conecta, teniendo en su capa media tejido mucoide, fibras elásticas entre la media y la íntima, y músculo liso ordenado en varias espirales en ambas direcciones. La íntima es una capa más gruesa y tiene mayor sustancia mucoide vacuolada.

En el recién nacido la persistencia del ductus será mayor a menor edad gestacional; en los menores de 27 semanas de gestación, más del 80% tiene una PDA y al menos 30% son sintomáticos y requieren tratamiento; de 28 a 30 semanas de gestación, 77% tiene PDA y el 25% son sintomáticos; de 30 a 36 semanas de gestación el 32% tiene PDA y 10 al 15% son sintomáticos, para una incidencia de PDA del 21% para el grupo total. Presentándose aproximadamente en uno de 2.000-2.500 nacidos vivos, y alcanza un 8-10% del total de las cardiopatías congénitas.

Si en un prematuro no se cierra el DAP en los primeros 5 días de vida, aumenta el tiempo de hospitalización, el tiempo de ventilación mecánica, la incidencia de displasia broncopulmonar y el riesgo de retinopatía. En el recién nacido a término, el PDA puede persistir debido a infección por rubéola en el primer trimestre del embarazo y en particular las primeras 4 semanas, con una incidencia entre el 50 y 85%.

Los hijos de padres con recién nacidos que cursen con PDA tienen del 2 a 4% de riesgo de recurrencia en un futuro embarazo.

El PDA es una de las lesiones que con mayor frecuencia acompaña lesiones complejas y en muchas ocasiones de él depende la sobrevida como es el caso



de las cardiopatías ductus dependientes entre las que se encuentran la atresia pulmonar, tetralogía de Fallot, TGA con septum íntegro, etc.

### FISIOPATOLOGÍA

En la gestación, el ductus arterioso es necesario para la supervivencia del feto y permite que una gran parte de la sangre del ventrículo derecho (la menos oxigenada de toda) pase a través de éste a la aorta descendente, circulando sólo un 8% del total eyectado por el VD al lecho vascular pulmonar que presenta una alta resistencia, por encontrarse los pulmones colapsados.

Posteriormente al nacimiento del niño, se suspende el sistema de baja resistencia de la placenta, se insuflan los pulmones bajando las resistencias de este circuito y aumentan las resistencias vasculares periféricas junto a una disminución de la PgE2 que es producida en la placenta y es degradada en pulmón; normalmente se produce el cierre funcional del ductus en las primeras 24 a 48 horas de vida seguido del cierre anatómico en la 2-3 semana; en pacientes prematuros se puede producir el cierre fisiológico hasta los 3 meses de edad. En el 90% de los niños recién nacidos a término el ductus está cerrado a las 8 semanas de vida.

En algunos niños principalmente prematuros, con síndrome de Down, rubéola congénita y que nacen a grandes alturas (mayor a 2.000 mts) hay mayor incidencia de PDA. Es más frecuente en mujeres en relación 2:1.

El ductus puede persistir por:

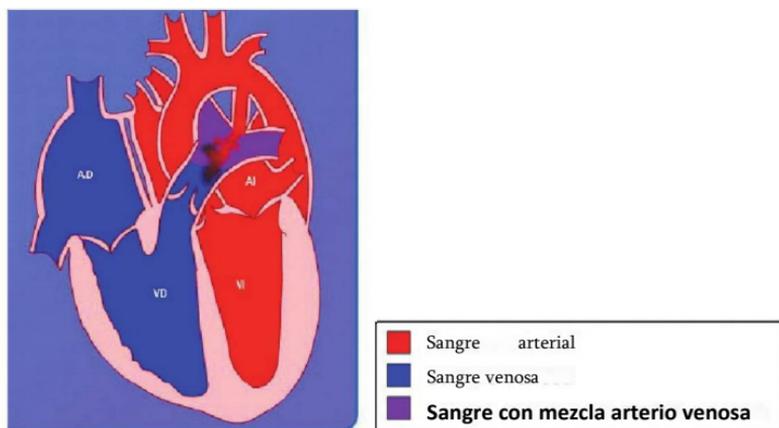
1. Defectos de la pared del ductus, que no permiten responder normalmente al proceso postnatal de cierre.
2. Madurez insuficiente de la musculatura lisa vascular, que impide una adecuada respuesta al proceso postnatal.
3. Cualquier proceso que favorezca hipoxemia como neumonías, infecciones, broncoaspiraciones, etc.

Cuando no se cierra el ductus arterioso al momento del nacimiento, se presenta una expansión del lecho pulmonar y al disminuir la resistencia vascular pulmonar, se presenta un cortocircuito de izquierda a derecha, con aumento del flujo pulmonar; si el cortocircuito es importante se producirá una sobrecarga de volumen de la aurícula y ventrículo izquierdo, con aumento en la presión telediastólica, que facilita falla cardíaca y/o edema pulmonar.

Cuando el cortocircuito es significativo se puede presentar el fenómeno de robo diastólico aórtico el cual trae como consecuencia alteraciones de la perfusión coronaria, isquemia intestinal, enterocolitis necrotizante, alteraciones



de la función renal y reducción del flujo en la arteria cerebral media, que es mucho más importante en RN pretérmino.



**Figura 1.** Se puede apreciar la localización del ductus, el cual comunica la aorta descendente proximal con el tronco pulmonar, generando, por la diferencia de presión, un cortocircuito de izquierda a derecha, con la subsecuente sobrecarga de volumen en las cavidades izquierdas.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas dependen del diámetro del ductus y de la diferencia de resistencia sistémica y pulmonar. En los pacientes con PDA de mínimo tamaño, no hay manifestaciones clínicas. En los pacientes con PDA moderado o grande, se pueden presentar problemas pulmonares, diaforesis y falla cardíaca.

Es importante recalcar que es rara la presencia de insuficiencia cardíaca en pacientes a término (figura 2).

## Prematuros

Se debe sospechar PDA cuando el recién nacido presenta un deterioro en el curso normal de su recuperación, siendo los síntomas disminución del patrón respiratorio, requerimientos mayores de  $FiO_2$ , acidosis metabólica, taquicardia, hiperdinamia precordial, hepatomegalia congestiva, pulsos saltones y soplo sistólico o sistodiastólico (“en maquinaria”).

En los pacientes prematuros intubados aumentan los requerimientos de parámetros ventilatorios. Su repercusión hemodinámica puede llevar a falla orgánica múltiple y son más frecuentes las hemorragias a nivel cerebral y pulmonar. También incrementa la posibilidad de desarrollo posterior de enfermedad pulmonar crónica. Es frecuente que se presente enterocolitis necrotizante y falla renal. En los pacientes prematuros existen 3 factores que propician la apertura del ductus o que pueden empeorar el cuadro clínico de presentación como son: anemia, sobrecarga de líquidos e hipoxia; por lo tanto se debe actuar en forma agresiva y rápida ante cada una de estas situaciones.

### Recién nacidos a término y niños mayores

En recién nacidos a término y niños mayores los síntomas de un PDA dependerán del diámetro del ductus y del grado de hipertensión pulmonar asociada. Cuando el ductus es significativo puede aparecer insuficiencia cardíaca congestiva, infecciones respiratorias a repetición o escasa ganancia ponderal apreciándose en el examen físico pulsos saltones, un latido hiperdinámico y un sople continuo.



**Figura 2.** Corazón con cardiomegalia leve por crecimiento ventricular izquierdo, como pulmonar prominente y dilatado por el aumento del flujo pulmonar que se nota en la dilatación de las arterias pulmonares centrales.



## EXAMEN FÍSICO

Es importante recalcar que la gran mayoría de los pacientes con PDA pequeños son asintomáticos, sin hallazgos clínicos característicos. Por lo tanto, el examen físico que describiremos a continuación lo presentan los pacientes que tienen un PDA grande, usualmente con repercusión hemodinámica.

### Palpación

- A. Pulsos: característicamente son pulsos saltones, amplios, fácilmente palpables, principalmente a nivel de la tibial posterior y pedio, radial y temporal en neonatos y lactantes menores.
- B. Precordio: se encuentra hiperactividad precordial por un VI hiperquinético; cuando el ductus es grande se puede asociar un frémito sistólico o continuo en el segundo espacio intercostal izquierdo.

### Auscultación

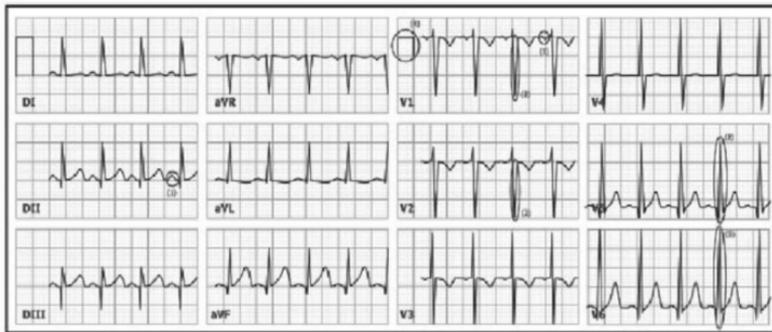
Ruidos cardíacos rítmicos; en el neonato es frecuente encontrar un soplo sistólico con refuerzo telesistólico, a diferencia del clásico soplo de componente sistodiastólico (en maquinaria) descrito en pacientes mayores cuando las presiones pulmonares son bajas.

Cuando la presión pulmonar está aumentada el soplo pierde su característica típica haciéndose sólo sistólico con leve escape diastólico con mayor intensidad en el tercer espacio intercostal izquierdo.

## DIAGNÓSTICO

**Electrocardiograma:** si el ductus es pequeño y sin repercusión hemodinámica este examen puede ser normal. Si el PDA tiene repercusión hemodinámica, se pueden encontrar signos eléctricos de crecimiento de cavidades izquierdas y de hipertrofia ventricular derecha cuando aparece la hipertensión pulmonar (figura 3).

**Rx de tórax:** si el PDA es pequeño, la radiografía de tórax (tanto en pacientes prematuros como en pacientes a término o mayores) puede ser normal. Si tiene repercusión hemodinámica se encuentra típicamente cardiomegalia y aumento del flujo pulmonar (figura 2). En los raros casos que exista hipertensión pulmonar, la radiografía muestra disminución del flujo periférico, con un cono pulmonar prominente y dilatado al igual que las arterias pulmonares centrales. En recién nacidos pretérminos con PDA es más frecuente encontrar edema pulmonar y cardiomegalia.



**Figura 3.** Paciente de 1 año de edad con DAP y marcado cortocircuito de izquierda a derecha. Este trazado muestra signo de sobrecarga de volumen sobre cavidad izquierda, evidente en una onda P mellada en DII y predominio del componente negativo terminal en VI<sup>(1)</sup>. Ondas S profundas en VI y V2<sup>(2)</sup>. Ondas Q prominentes acompañadas de ondas R altas en V5 y V6<sup>(3)</sup>. SV1 + RV6 = 70 mm. Nótese que en las derivaciones precordiales la calibración está al medio<sup>(4)</sup>.

**Ecocardiograma:** es “el patrón de oro” en esta patología, y permite realizar un diagnóstico claro y una evaluación precisa sobre la repercusión hemodinámica, el tamaño, la presencia de cardiopatías asociadas, de hipertensión pulmonar, etc. Con este método es suficiente para adoptar una conducta (figura 4) \*

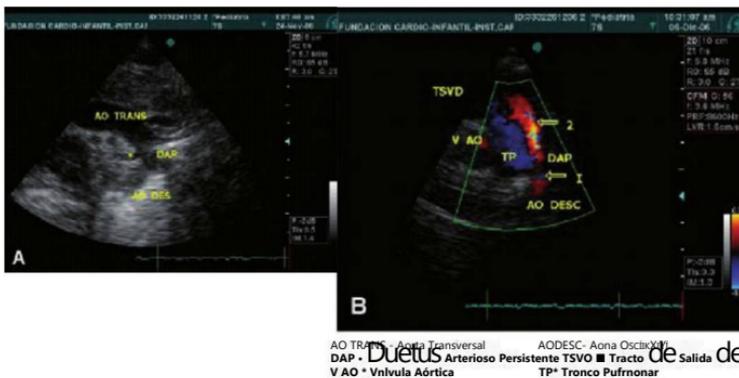


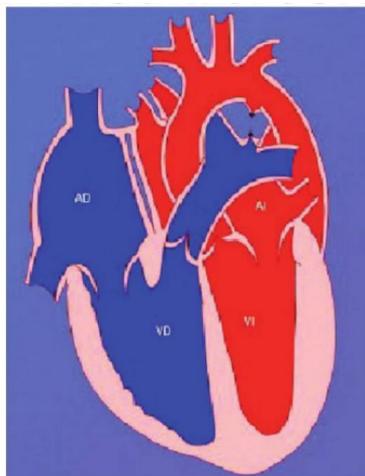
Figura 4. En la imagen A se nota el defecto ductal en su porción proximal al arco aórtico pulmonar. En la imagen B se puede ver el paso de sangre de la aorta al tronco pulmonar por la imagen en mosaico de colores. Esta imagen es producida por el chorro de sangre que pasa por el defecto ductal de la aorta al tronco pulmonar.



**Cateterismo:** se realiza para efectuar cierre de forma intervencionista, siendo hoy en día el procedimiento de elección para el cierre del PDA en pacientes mayores de 6 meses. Como procedimiento diagnóstico, sólo se realiza en los casos en que exista duda anatómica o ante la presencia de hipertensión pulmonar severa, con dudas sobre la posibilidad de cierre.

La complicación más temible del PDA es la hipertensión arterial pulmonar, otras complicaciones cada vez menos frecuentes son la endarteritis bacteriana, con un riesgo estimado por series históricas en un 0,5-1% por año, los aneurismas del tejido ductal (extremadamente raro) que deben sospecharse por la aparición de una masa mediastínica. El diagnóstico diferencial debe hacerse con CIV fístula coronaria y fístula arteriovenosa sistémica y ventana aortopulmonar.

La mortalidad quirúrgica en adultos es del 1 al 3,5%. Sus causas se relacionan con hipertensión pulmonar o asociadas con calcificaciones o aneurismas, por lo cual se indica el cierre percutáneo en estos casos. En prematuros que llegan a cierre quirúrgico la mortalidad es del 3% atribuible a su estado crítico, el cual aumenta cuando la cirugía se realiza en forma tardía y cercana a 0% en el contexto general. Independientemente del tamaño está indicada en la cirugía la doble ligadura y sección del ductus mediante inscisión posterolateral izquierda sin cirugía extracorpórea (figura 5).



**Figura 5.** Diagrama de cierre quirúrgico del ductus arterioso. Este procedimiento consiste en realizar una doble ligadura y sección del conducto ductal mediante una toracotomía izquierda.



## MANEJO MÉDICO

### Prematuros

Se deben tener en consideración diferentes factores como son: peso, edad gestacional, condición clínica y magnitud del cortocircuito. Cuando tenemos un ductus arterioso con repercusión hemodinámica se inicia restricción hídrica (70 cc/kg/día), diuréticos y se debe considerar la administración de indometacina para lograr cierre farmacológico.

El uso de este medicamento está controvertido en pacientes con peso entre 500'1.000 gramos, ya que está reportado un fracaso del cierre del ductus alrededor del 65% de los pacientes.

Al mismo tiempo está contraindicado en pacientes con enterocolitis, sepsis, hemorragias, alteración renal o un recuento de plaquetas menor de 50.000.

Existen múltiples esquemas de administración de indometacina, el que nosotros usamos es dosis inicial 0, 2 mg/kg seguida de 2 dosis dependiendo de la edad:

- Menor de 48 horas: 0, 1 mgr/kg cada 12-24 horas.
- Entre 2 y 7 días: 0,2 mgr/kg cada 8-24 horas.
- Mayor de 7 días: 0,25 mgr/kg cada 8-24 horas.

El intervalo de 8 a 12 horas depende si la diuresis es mayor de 1 cc/kg/h y cada 24 si es menor.

Puede haber una respuesta favorable pero en aproximadamente un 35% de los casos el ductus puede reabrirse, si esto sucede pueden repetirse 2-3 ciclos de tratamiento, siendo menos efectivo el medicamento en estos ciclos.

También se tienen reportes sobre el uso de ibuprofeno con resultados inciertos a un esquema de 10 mg/kg seguido de 5 mg/kg cada 24 horas por dos dosis, con mayor riesgo de insuficiencia renal.

Si el tratamiento farmacológico fracasa y hay signos de sobrecarga izquierda o algo de repercusión hemodinámica, se indica el *tratamiento quirúrgico* que es eficaz y se puede efectuar en la misma UCIN. Si a pesar del tratamiento permanece abierto el DAP pero el paciente es asintomático, con adecuada ganancia de peso, se puede observar la evolución, dando la posibilidad de cierre espontáneo o cierre percutáneo tardío.

### Lactantes y niños mayores

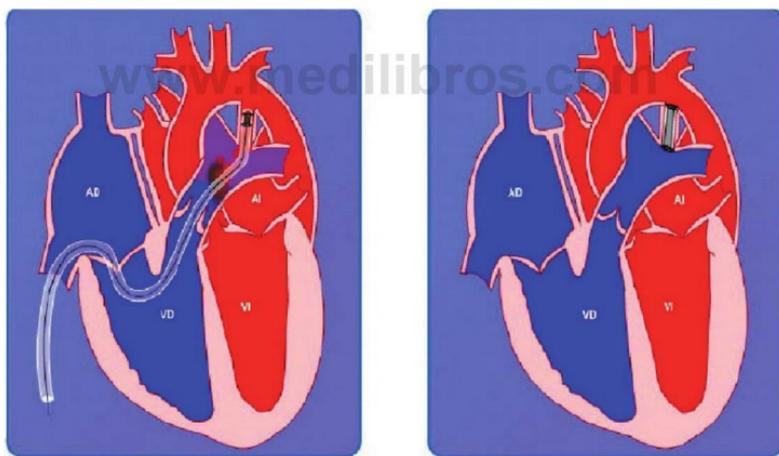
Si el paciente es asintomático, se recomienda el cierre del PDA de los 6-12 meses de edad. Si el paciente es sintomático y con medidas anticongestivas y diuréticos no se logra disminuir la sintomatología, se recomienda su cierre



en ese momento. El cierre será quirúrgico por debajo de los 6 meses de edad aunque dependiendo de la experiencia y resultados de cada centro se puede indicar el cierre percutáneo en pesos inferiores.

El cierre percutáneo del DAP en mayores de 6 meses es el procedimiento de elección (figura 6). El tipo de dispositivo a emplear varía según el tamaño del DAP; utilizar los dispositivos tipo *coil* (resorte) cuando es menor de 3 mm, y los dispositivos tipo *nit occluder* u otros de liberación controlada en los tamaños superiores; estos dispositivos han demostrado ser seguros y eficaces con un cociente de oclusión mayor del 98% y una tasa de cortocircuito residual para los dispositivos *coils* menor al 2%.

Las ventajas del cierre no quirúrgico del ductus incluyen no requerir anestesia general, un corto período de convalecencia, hospitalizaciones cortas y la eliminación de la cicatriz en el tórax; dentro de las complicaciones que son raras, se pueden enumerar el riesgo de embolización del espiral, hemólisis cuando quedan cortocircuitos importantes y posible protrusión del dispositivo en la aorta o en el origen de la rama pulmonar izquierda.



**Figura 6.** Es el procedimiento de elección para el cierre de estos defectos. En la imagen A se puede ver el curso del catéter desde la vena cava inferior a la aurícula derecha, ventrículo derecho, tronco pulmonar y defecto ductal, donde se coloca algún tipo de dispositivo el cual cierra completamente el defecto. En la imagen B se puede ver el ductus completamente cerrado por el dispositivo empleado para su cierre. Si bien se muestra el cierre desde el aspecto venoso, éste se puede también realizar desde la aorta.



## SEGUIMIENTO

Se debe realizar un control ecocardiográfico 24 horas posteriores al cierre, con control clínico a los 6 y 12 meses, y ecocardiograma en este momento para definir alta definitiva. Si existe un cortocircuito residual, tanto en el paciente con cierre percutáneo como quirúrgico, se debe indicar cierre mediante cateterismo cardíaco.

La profilaxis antiendocarditis bacteriana se recomienda en todos los casos de PDA o de cortocircuitos residuales postintervención. Posterior al cierre percutáneo se debe mantener la profilaxis por 6 meses.

### Recomendaciones de manejo

Paciente menor de seis meses:

- A. Sintomático: tratamiento médico (vasodilatadores y diuréticos). Si desaparecen los síntomas se maneja como un paciente asintomático. Si persisten los síntomas: cierre quirúrgico del PDA.
- B. Asintomático: control médico periódico para indicar cierre percutáneo de 6 a 12 meses en forma electiva.

Paciente mayor de 6 meses (incluido adultos):

- Cierre percutáneo del PDA en forma electiva.
  - Control posterior al cierre quirúrgico o percutáneo: control ecocardiográfico al alta.
- A. Sin cortocircuito residual: control clínico a los 6 meses; nuevo control clínico y ecocardiográfico a los 12 meses para dar alta definitiva. Se da profilaxis para endocarditis bacteriana por 6 meses.
  - B. Con cortocircuito residual: similar al anterior con profilaxis hasta 6 meses posterior al cierre definitivo. Se indica cierre percutáneo a los 12 meses, si persiste cortocircuito residual en este momento, se procede con el método inicial hasta dar alta.

# DEFECTO DEL SEPTO ATRIOVENTRICULAR, CANAL AV (DSAV)



Luis Enrique Gutiérrez, MD

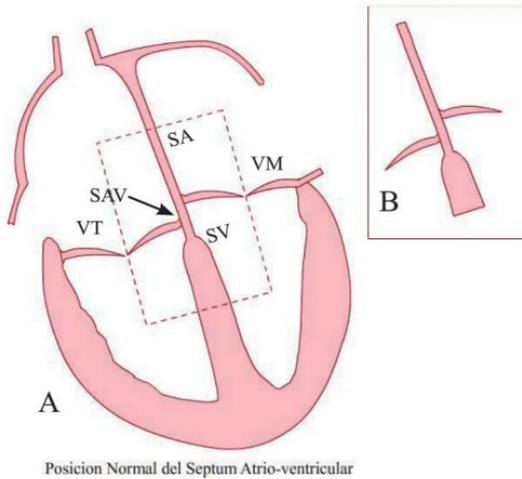
## DEFINICIÓN

Es una patología en la cual encontramos un defecto en el septo atrioventricular (DSAV). El septo AV es una parte del tabique que separa las cavidades derechas e izquierdas del corazón en la porción de entrada, a nivel de las válvulas auriculoventriculares (figuras 1A y 1B). Tiene tres porciones: atrial, ventricular y atrioventricular, por la implantación más baja de la válvula tricúspide respecto a la mitral, tomando como referencia la punta del corazón. Comprende el 4 a 5% de todas las cardiopatías congénitas; se encuentra en 18% de todos los corazones fetales que terminan en aborto espontáneo. Es importante llamar la atención sobre la correlación de síndrome de Down y cardiopatía (el 45% a 50% tienen cardiopatía y 40% de estos presentan DSAV). Es raro encontrar un defecto del septo AV en un paciente fenotípicamente normal pero cuando lo hay, se asocia con anomalías en la situación visceratrial (más frecuente en asplenia). La forma parcial se puede encontrar en pacientes con defectos del cromosoma 22q11. Se conoce con varios nombres (defecto de cojines endocárdicos, defecto del canal AV), pero usaremos el término DSAV que es el más adecuado.

## CLASIFICACIÓN

Se puede clasificar como (figuras 2A y 2B):

1. DSAV parcial. Casi siempre hay un defecto auricular tipo ostium primum (OP) y hay dos orificios AV (mitral y tricúspide) independientes y claramente definidos. Dentro del defecto parcial se incluye la forma transicional.
2. DSAV completo. Hay un anillo único que comunica las aurículas y los ventrículos (válvula AV común), con un defecto tipo OP en continuidad con una CIV del tracto de entrada. Dentro de este defecto se presenta la variable de intermedio.



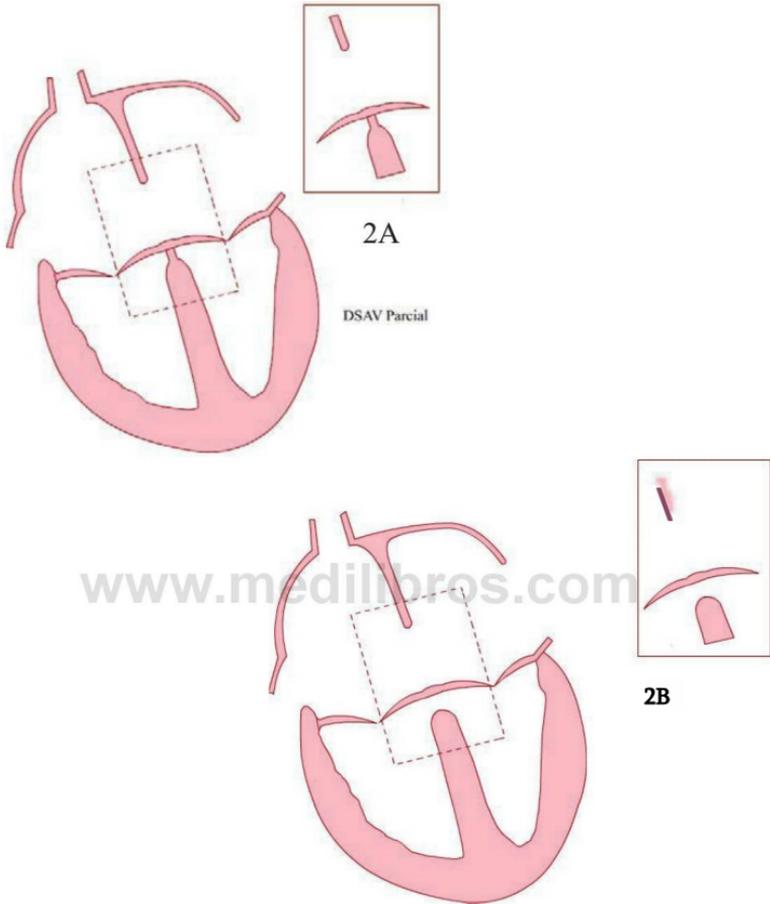
Posicion Normal del Septum Atrio-ventricular

**Figuras 1A y 1B.** El lado derecho e izquierdo del corazón (aurículas y ventrículos) está dividido por el septo auricular, auriculoventricular y ventricular. En la porción más posterior del corazón, se encuentran las válvulas auriculoventriculares (válvulas AV). El septo auriculoventricular está determinado desde el punto de vista embriológico por la forma en que se desarrolla cada uno de los septos (ver embriología) y genera una razón anatómica por encontrarse la válvula tricúspide (VT) más cerca del punto del corazón que la mitral (VM) (ver figura A). De esta forma se crean tres componentes así: septo interatrial propiamente dicho (SA) (septum primum), septo atrioventricular (SAV) y septo interventricular (SV). En B se ve cómo se sitúan las valvas normalmente.

Al darse una deficiencia en el septo AV, en las dos formas anteriores, las válvulas se encuentran al mismo nivel una de la otra respecto al punto del corazón (figura 2). Se reconocen otras variantes para describir situaciones específicas como son:

**Transicional:** es una forma de defecto parcial, en la cual, adicional al defecto tipo OI<sup>^</sup> hay una CIV del tracto de entrada pequeña, prácticamente ocluida por cuerdas cortas y muy densas adheridas al septo AV.

**Intermedio:** cuando hay una separación entre los orificios derecho e izquierdo del tracto de entrada, pero con un anillo común que los conforma.



**Figura 2A Y 2B.** Se representa el canal AV parcial y total. En el primero hay dos anillos independientes y el segundo un solo anillo, en los dos casos hay una hendidura anormal de la válvula mitral que es lo que también se llama "cleft mitral". Vemos las dos posibilidades para el DSAV parcial y completo: en el primero, hay un defecto dominante de la porción atrial (ostium primum), con las válvulas AV situadas al mismo nivel. En el segundo, hay un defecto atrial y un defecto ventricular, manteniéndose las válvulas al mismo nivel.



Hay una clasificación del DSAV forma completa (clasificación de Rastelli), que es útil desde el punto de vista quirúrgico y tiene en cuenta la situación de la válvula superior AV respecto al septo interventricular (figura 3).

El defecto conocido como aurícula única, se considera una variante rara del DSAV donde existe un defecto tipo ostium primum, con la anomalía de la válvula mitral descrita ya, pero adicionalmente hay una ausencia completa del septo atrial en su porción superior. Se asocia con anomalías en la situación visceral (isomerismo derecho o izquierdo), y en el drenaje de las venas sistémicas y pulmonares.

### **FISIOPATOLOGÍA**

Las formas parciales se comportan como una comunicación interauricular, y los pacientes son prácticamente asintomáticos, con leve a moderada sobrecarga de volumen en cavidades derechas (ver fisiopatología de CIA). Se puede dar la posibilidad de tener mayor compromiso hemodinámico, cuando se presenta regurgitación de la válvula mitral a través de la hendidura en la valva septal, lo que exagera el cortocircuito de I-D y da mayor sobrecarga de volumen en cavidades derechas.

En el canal completo puede tener dos presentaciones; en caso de que las resistencias pulmonares caigan en forma fisiológica, se presenta un aumento muy importante del cortocircuito izquierda derecha tanto a nivel auricular como ventricular, llevando en este caso a edema pulmonar (ver fisiopatología de la CIV); en el caso contrario, en que las resistencias pulmonares se mantienen persistentemente elevadas, se corre el riesgo de hipertensión pulmonar; es corriente, dada la alta frecuencia de DSAV en síndrome de Down, donde están presentes múltiples malformaciones asociadas que conllevan hipoventilación alveolar y por ende dificultad en la caída fisiológica de las resistencias pulmonares (ver malformaciones congénitas T21).

### **MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Las manifestaciones clínicas, dependen del tipo de defecto (parcial o completo), de las resistencias pulmonares y del grado de insuficiencia de las válvulas AV. En el canal parcial sin insuficiencia valvular, las manifestaciones clínicas son las de un paciente con CIA, que como ya vimos son asintomáticos, con buena ganancia de peso y talla; en los pacientes que tienen insuficiencia valvular mitral moderada o importante, se puede presentar insuficiencia cardíaca desde los primeros meses de vida, con pobre ganancia de peso, problemas respiratorios a repetición, fatiga y sudor con las tomas, etc.



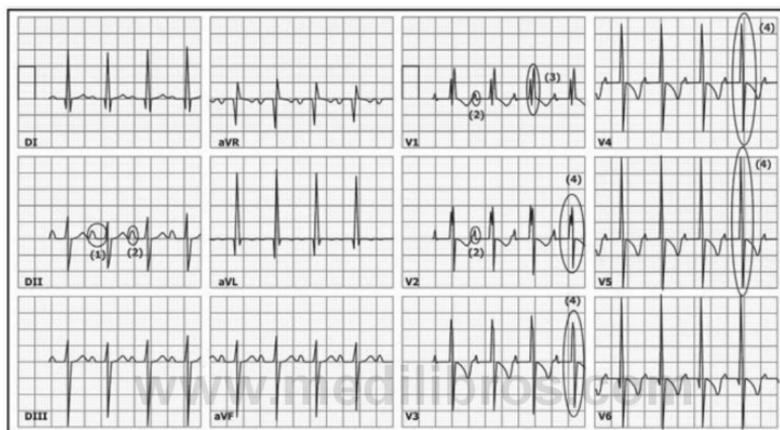
En el DSAV total, la sintomatología suele ser precoz desde los primeros meses de vida, consistente en pobre ganancia de peso y talla, síntomas respiratorios como grados variables de dificultad respiratoria, procesos pulmonares infecciosos, o cuadros repetidos de broncoaspiración. Estos cambios son secundarios a sobrecarga de volumen en cavidades izquierdas: procesos respiratorios frecuentes, dificultad respiratoria leve con la alimentación dada por taquipnea, polipnea, tirajes intercostales, ocasionalmente edema pulmonar que se interpreta como bronconeumonía, insuficiencia cardíaca, etc. Como ésta es una lesión congénita frecuente en pacientes con trisomía 21 hay una serie de características clínicas que los hace muy peculiares como son: desde RN tienden a presentar dependencia de oxígeno por saturaciones bajas (70s a 80s) secundarias a hipoventilación alveolar; hipotiroidismo, hipotonía variable, reflujo gastroesofágico etc., que condicionan hipoxemia, retardo en la caída de las resistencias pulmonares, impidiendo la falla cardíaca con síntomas que muchas veces son secundarios más a estos problemas que a la cardiopatía.

### EXAMEN FÍSICO

- A. Inspección y palpación: DSAV forma parcial: puede haber deformidad leve de la reja costal con prominencia del hemitórax izquierdo, por crecimiento del VD. Se encuentra hiperactividad precordial a la palpación por hiperquinesia del VD. En DSAV completo: la deformidad es más izquierda en el hemitórax, por crecimiento del VI. Hiperactividad precordial por hiperquinesia del VI, hepatomegalia variable. Se pueden encontrar diferentes grados de dificultad respiratoria, pero usualmente taquipnea en reposo, con leves tirajes intercostales y subcostales.
- B. Auscultación: DSAV parcial: se encuentra un desdoblamiento constante del S2 con cierre de la pulmonar acentuado. Soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar por estenosis pulmonar relativa al hiperflujo; cuando hay insuficiencia mitral se encuentra adicionalmente un soplo sistólico irradiado a axila en dicho foco. DSAV completo: la hipoxemia es variable y puede no estar presente hasta desaturaciones de 70 a 80%. Casi todos tienen crecimiento de cavidades derechas, con impulso hiperdinámico de dicho ventrículo a la palpación. El segundo ruido está desdoblado, con cierre fuerte y brillante dependiendo del grado de hipertensión pulmonar. El soplo sistólico en diamante en foco pulmonar es el más constante, secundario a hiperflujo pulmonar, con soplo de regurgitación mitral irradiado a axila en casos de insuficiencia de dicha válvula.

## DIAGNÓSTICO

1. **Electrocardiograma (EKG):** el EKG muestra un ritmo sinusal con bloqueo AV de primer grado, frecuencia cardíaca alta, eje del QRS es bastante característico con desviación a la izquierda y superior entre  $-90$  y  $-120$  grados (figura 3).



**Figura 3.** Se aprecia una onda "P" mellada en DII, como signo de crecimiento auricular derecho e izquierdo (1-2), con bloqueo incompleto de rama derecha y signos de crecimiento biventricular (3-4), con "RS" de V2 a V5. Note el eje eléctrico del QRS, que se encuentra a  $-30$  grados en aVL, que es muy característico de este defecto.

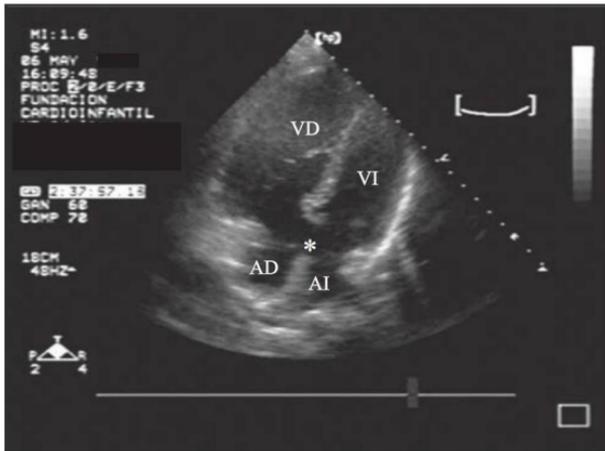
2. **Rx de tórax:** muestra cardiomegalia por crecimiento de cavidades derechas en el DSAV parcial y predominio de cavidades izquierdas en el total, aumento del flujo pulmonar de grado variable, dependiendo del estado de las resistencias pulmonares (figura 4) •
3. **Ecocardiograma:** en todo paciente con síndrome de Down se debe realizar este examen de forma muy cuidadosa por la alta incidencia de lesión congénita (figura 5). Es el método de elección, tanto desde el punto de vista diagnóstico anatómico como funcional. Usualmente se puede realizar un diagnóstico completo en sus diferentes variedades. Se debe iniciar por confirmar si es normal la situación de las visceras abdominales (vena cava y aorta descendente), que estarán alteradas en caso de aurícula



única. Posteriormente se pasa a ver el septo auriculoventricular, confirmar defecto atrial y/o ventricular, características de la válvula. Hay grados de regurgitación, etc. El tamaño de los ventrículos es muy importante, ya que se puede ver uno dominante, lo que se conoce como ventrículos mal balanceados, que tiene implicaciones muy importantes en el momento de definir la posibilidad quirúrgica, ya que se deben orientar a una corrección univentricular. Se debe evaluar también el grado de hipertensión pulmonar. Con estos datos, se realiza una clasificación anatómica precisa y se programa el tipo de corrección quirúrgica más adecuada en el momento oportuno. También permite descartar la presencia o no de otros defectos cardíacos como ductus arterioso persistente, obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo que son las situaciones acompañantes más frecuentes.



**Figura 4.** Se encuentra cardiomegalia, por crecimiento biventricular y biauricular, lo que da la imagen redondeada del corazón. Aumento del flujo pulmonar que se aprecia mejor en los ápices, con atrapamiento de aire secundario al flujo en las bases, con aplanamiento de los diafragmas secundario.



**Figura 5.** Defecto completo del septo AV. Se puede ver una imagen de apical 4 cámaras, donde se ven las cavidades derecha a la derecha con el ventrículo derecho (VD), arriba y las aurículas abajo. Note la ausencia de formación de la cruz del corazón (\*), que es toda la porción del septo AV ausente en este caso.

- Cateterismo:** está indicado en pacientes con síndrome de Down mayores de seis meses, por el riesgo de hipertensión pulmonar irreversible. Si no existen dudas diagnósticas no se requiere.

### MANEJO PREOPERATORIO

En el canal parcial e intermedio en el cual la insuficiencia valvular no es importante, el tratamiento médico no suele ser necesario y se lleva a corrección a la misma edad que los defectos auriculares (después de los 3 a 4 años). En pacientes con canal parcial e intermedio, que tengan insuficiencia valvular importante o canal completo, se trata la insuficiencia cardíaca de forma habitual con digital, diuréticos y vasodilatadores; se llevan a cirugía entre los 4 a 6 meses de edad, que es cuando el pronóstico es mejor para realizar plastia más adecuada de la válvula AV izquierda.

### CONSIDERACIONES QUIRÚRGICAS

Para DSAV parcial que no tiene insuficiencia valvular importante, la edad de la corrección quirúrgica es la misma que para los defectos auriculares. Cuando tienen insuficiencia mitral importante o canal completo y considerando el riesgo



de hipertensión pulmonar, está recomendando corregirlo desde los 4 a 6 meses de edad. Idealmente se debe realizar una corrección completa del defecto; el cerclaje o *banding* de la arteria pulmonar como procedimiento paliativo no se recomienda, por acentuar la insuficiencia de la válvula AV y no modificar la evolución natural de la HTE. Se podría considerar en casos de prematuros, infecciones por virus sincitial respiratorio, pacientes sépticos o algunos con hipoplasia ventricular o bajo peso.

### GUÍA GENERAL DE ESTUDIO

El DS AV parcial debe estudiarse con radiografía de tórax, ECG y ecocardiograma. No requieren tratamiento médico, a no ser que se acompañe de insuficiencia importante de la válvula AV. El tratamiento quirúrgico debe realizarse entre los 3 y 4 años de edad para el primer caso y desde los 4 meses en caso de lesión mitral importante.

El DSAV total es similar al anterior, el manejo médico consiste en administración de diuréticos y vasodilatadores. Se debe ser muy cuidadoso con la administración de oxígeno, ya que favorece la caída de las resistencias pulmonares y al aumentar el cortocircuito empeora el cuadro de falla cardíaca. El paciente puede ser manejado con saturaciones alrededor de 85%. Se debe ser muy meticoloso en el aspecto nutricional y general de estos pacientes, ya que no sobra recordar todas las implicaciones patológicas que la T21 tiene. El tratamiento quirúrgico se recomienda entre el 4to y 6to mes de vida.

# ESTENOSIS (EP) PULMONAR



Óscar Manuel Fernández, MD

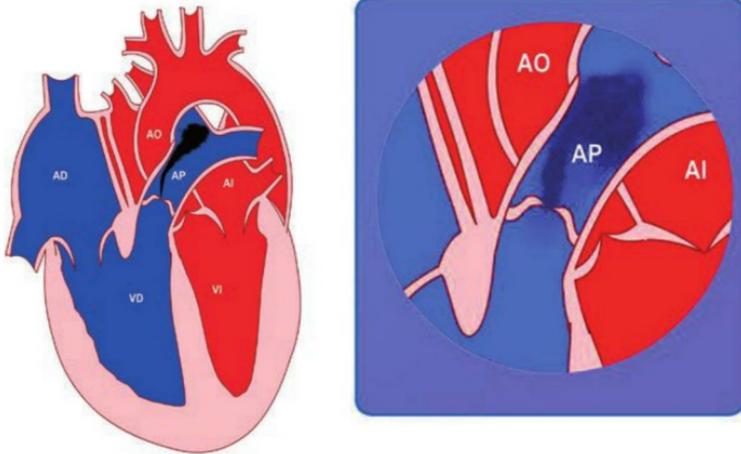
## DEFINICIÓN

La estenosis pulmonar (EP) consiste en una obstrucción a la salida del ventrículo derecho (VD), la cual puede estar localizada en:

1. Obstrucción medio ventricular derecha.
2. Infundibular.
3. Valvular (figura 1).
4. Supravalvular.
5. Estenosis de ramas pulmonares.
6. Estenosis periféricas de ramas pulmonares.

La estenosis valvular pulmonar (EP) es la más frecuente de todas las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo derecho (80 a 90%). Tiene una incidencia del 8 al 10% de todas las lesiones congénitas del corazón. Se conocen algunos reportes sobre la asociación entre hipoparatiroidismo congénito y estenosis valvular pulmonar en neonatos. Si la madre tiene síndrome de Noonan, la mitad de sus hijos tendrán este síndrome en forma autosómica dominante; dado que la displasia valvular pulmonar se presenta en 50% de pacientes con Noonan, la incidencia es muy alta.

Usualmente la estenosis valvular está constituida por la fusión de las valvas en su borde libre y el engrosamiento de las comisuras adyacentes. El anillo pulmonar frecuentemente es de tamaño normal, aunque en algunos casos puede ser pequeño. Se produce una hipertrofia del ventrículo derecho (VD) secundaria.



**Figura 1.** Estenosis valvular pulmonar: se puede ver la estrechez en el tracto de salida del VD a nivel de la válvula, que muestra una apertura en cúpula, generando un gradiente de presión mayor en la medida en que haya más estrechez.

## CLASIFICACIÓN

Se puede clasificar en:

- A. EP **leve y moderada**: el gasto cardíaco siempre es adecuado y usualmente el gradiente pico es menor de 50 mmHg.
- B. EP **severa**: en este tipo de EP se mantiene un gasto cardíaco adecuado y el gradiente pico es mayor de 50 mmHg.
- C. EP **crítica del recién nacido y del lactante**: en este tipo de EP el gradiente es alto con presión suprasistémica del VD, hipoxemia por cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, flujo pulmonar disminuido y signos de falla cardíaca.

## FISIOPATOLOGÍA

En las formas leve y moderada, se presenta una sobrecarga de presión del VD, por lo cual se desarrolla hipertrofia secundaria. En la forma severa hay mayor hipertrofia e hiperplasia y se va produciendo una lesión significativa en la fibra miocárdica que reduce la distensibilidad del ventrículo y disminuye la capacidad de un buen llenado lo que puede llevar a disminuir la capacidad de un mejor



gasto cardíaco. En caso de ser la estrechez aún más severa, al ir aumentado la presión telediastólica del VD, se dificulta la perfusión de dicho ventrículo y puede generarse una fibrosis subendocárdica secundaria. En la EP crítica el VD se hipertrofia y posteriormente se dilata y la insuficiencia ventricular aparece ante situaciones de estrés en que aumenta el consumo de oxígeno y se manifiesta con alteraciones del ritmo o cuando se cierra en forma aguda el ductus arterioso. Posteriormente, y ante la falla ventricular derecha, es frecuente que se empiece a presentar cianosis por corto circuito de derecha a izquierda a nivel del foramen oval, el cual suele estar permeable. Es importante tener en cuenta que en el neonato y lactante menor con EP severa se puede presentar falla ventricular derecha, con dilatación de estas cavidades y con cianosis, ya que casi siempre tiene el foramen oval o CIA, lo cual permite el paso de sangre de derecha a izquierda. En recién nacidos y lactantes menores, la estenosis pulmonar se subestima en presencia de DAP; al cerrarse espontáneamente éste la estenosis se hace manifiesta tanto en la magnitud del gradiente como en los síntomas.

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Usualmente las formas leves y moderadas pueden pasar desapercibidas durante períodos largos de la vida, con un paciente completamente asintomático desde el punto de vista cardiovascular. Lo único que se encuentra al examen físico es un soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar.

La estenosis severa puede no dar manifestaciones clínicas durante un tiempo y posteriormente se empieza a encontrar disnea de esfuerzos, mareos, síncope y/o dolor precordial.

Es importante saber que en el neonato con estenosis pulmonar crítica, la sintomatología es más florida, presenta cianosis (por el cortocircuito de derecha a izquierda a nivel del foramen oval o CIA), disnea con la succión, sudoración profusa con el esfuerzo, etc. Al examen físico se encuentra hepatomegalia, un corazón hiperdinámico y soplo eyectivo en foco pulmonar grado IV-VI/VI irradiado a región supraesternal y espalda.

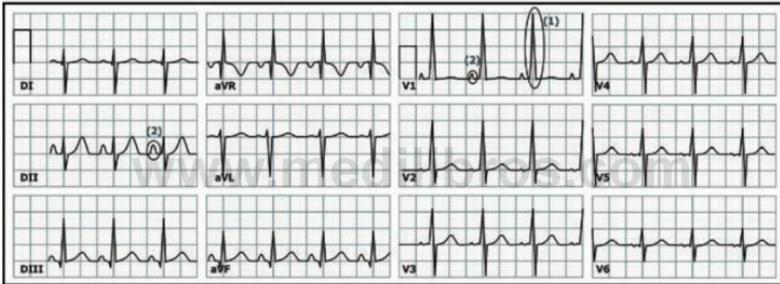
### EXAMEN FÍSICO

- A. **Palpación:** se puede encontrar hiperdinamia precordial del VD y un frémito supraesternal o en el segundo espacio intercostal izquierdo.
- B. **Auscultación:** soplo sistólico eyectivo largo (de acuerdo con el grado de severidad) en foco pulmonar y chasquido de apertura.

## DIAGNÓSTICO

**Electrocardiograma (ECG):** en el ECG usualmente el eje eléctrico está desviado a la derecha y cuando es severo está por encima de los + 150 grados. La onda T suele ser positiva en precordiales derechas (por sobrecarga de presión) y generalmente la onda R es mayor de 20 mm, de igual forma es frecuente que la onda P sea picuda (mayor de 2,5 mm) en los casos de estenosis severa (figura 2).

**Rx de tórax:** usualmente los Rx de tórax son normales con un flujo pulmonar adecuado. En recién nacidos y lactantes menores sí es frecuente encontrar disminución del flujo pulmonar, con prominencia anormal del tronco de la pulmonar.

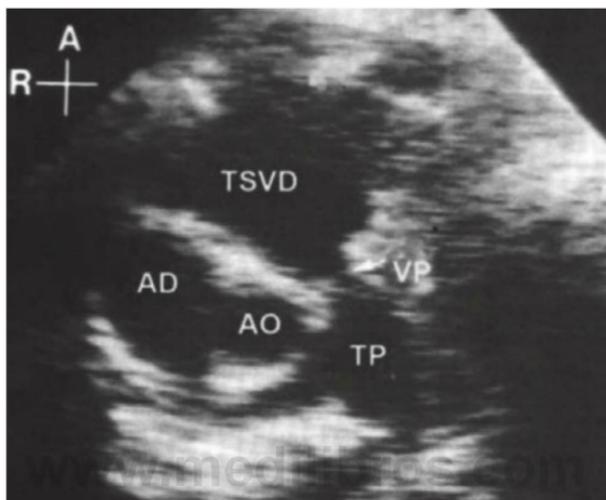


**Figura 2.** Paciente de 8 años de edad con estenosis pulmonar severa. El ECG muestra signos de hipertrofia ventricular derecha; un eje del QRS con marcada desviación hacia la derecha ( $140^\circ$ ) en el plano frontal, un patrón tipo R en V1(1). Además hay signos de crecimiento auricular derecho manifestos en ondas P altas y picudas en DII y VI (2). La presión en el ventrículo derecho 102/0-12 mmHg.

**Ecocardiograma:** se encuentra hipertrofia del ventrículo derecho y se logra demostrar la localización anatómica de la obstrucción, se puede medir el gradiente y ver la anatomía valvular. Como ya lo dijimos en recién nacidos o lactantes menores con EP crítica, los hallazgos son variables de acuerdo con la severidad y el compromiso del VD; se puede encontrar desde una dilatación del VD, con insuficiencia tricuspídea variable y cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, a un VD muy hipertrofico con una cavidad derecha relativamente pequeña. Es muy importante medir el gradiente valvular pico y medio desde diferentes proyecciones para determinar el grado de obstrucción y poder determinar la conducta a seguir con ese paciente. Se debe recordar



que en presencia de ductus arterioso persistente, el gradiente transvalvular pulmonar está amortiguado en forma importante (realmente es más severo) (figura 3).



**Figura 3.** Imagen ecocardiográfica. Se aprecia un corte en el tracto de salida del VD, donde se ve el engrosamiento de la válvula pulmonar (VP), con fusión de sus comisuras y dificultad en la apertura, se nota también estrechez en la zona del anillo. El tronco pulmonar se encuentra dilatado. Con doppler continuo, se puede medir la velocidad del flujo al salir por la válvula pulmonar, con lo que se puede estimar el gradiente de presión entre el VD y el tronco pulmonar.

**Cateterismo:** usualmente no se usa como método diagnóstico. El papel fundamental del cateterismo es el terapéutico, para poder realizar la valvulotomía pulmonar con catéter balón, que es el método de elección en todas las edades.

## TRATAMIENTO

La estenosis pulmonar leve no requiere tratamiento específico y el paciente debe ser seguido clínicamente y con ecocardiograma. La valvulotomía pulmonar con catéter balón es el tratamiento de elección en todos los casos de estenosis pulmonar severa con gradiente pico que supere 55 mmHg y gradiente medio de 35 mmHg.

Se debe ser muy cuidadoso en el recién nacido respecto al seguimiento muy estrecho, dado que pacientes que nacen con gradientes entre 30 y 50 mmHg

pueden evolucionar hacia una estenosis pulmonar severa a muy corto plazo. Cuando hay estenosis pulmonar con PDA asociado, el gradiente pulmonar usualmente está subvalorado (figura 4). La valvuloplastia pulmonar con catéter balón, logra liberar en forma definitiva la obstrucción, y es raro que se vuelva a presentar estenosis en el tiempo. Puede dejar como secuela insuficiencia pulmonar que suele ser grado II, sin ocasionar problemas posteriores.

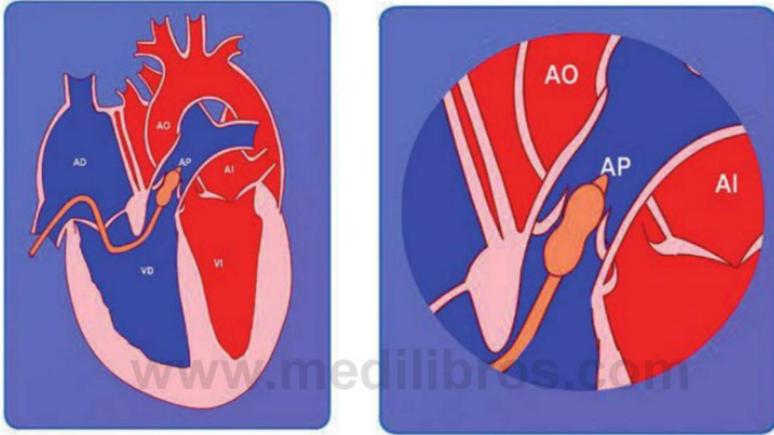


Figura 4. En casos de EP severa, se realiza mediante cateterismo cardíaco, una dilatación con balón de la válvula pulmonar, la que consigue rasgar las comisuras fusionadas de la válvula y de esta forma permitir un movimiento más amplio y libre de las valvas, para liberar las obstrucción presente.

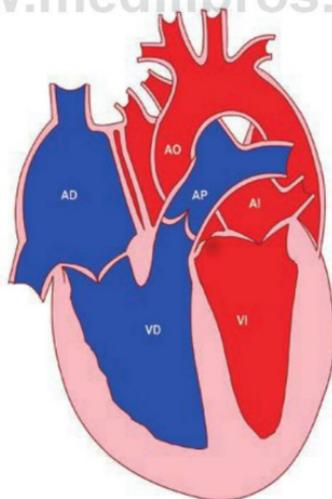
# ESTENOSIS VALVULAR AÓRTICA



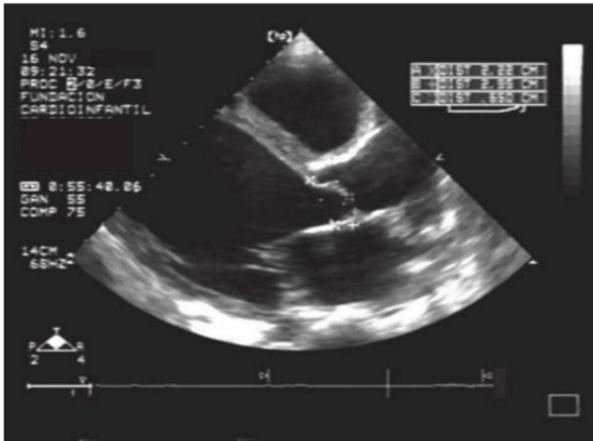
Alberto García, MD

La estenosis valvular aórtica es un defecto relativamente común descrito por primera vez en el siglo XVII y consiste en una disminución de la luz de la válvula aórtica. Su incidencia es aproximadamente del 3 al 6% de las cardiopatías congénitas. En la Fundación Cardio-Infantil el porcentaje de este diagnóstico, en la población que consultó para ecocardiograma fue de 3% para estenosis valvular aórtica pura y del 5% para estenosis valvular aórtica asociada a otras lesiones (figuras 1 y 2).

www.medilibros.com



**Figura 1.** Se puede apreciar la válvula aórtica, que permite la salida de sangre del ventrículo izquierdo hacia la aorta ascendente, presenta una estrechez y limitación en su apertura, que no permite el libre paso de sangre, por lo que el ventrículo izquierdo tiene que realizar un mayor esfuerzo para eyectar todo el volumen sistólico hacia la aorta ascendente.

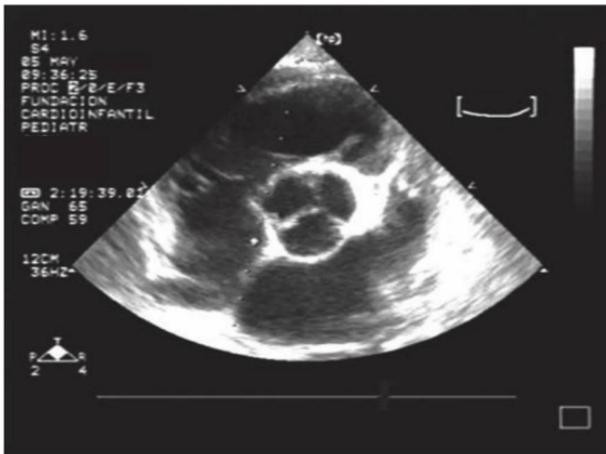


**Figura 2.** En un ecocardiograma eje largo, se puede ver la aurícula izquierda posterior, el ventrículo izquierdo a la izquierda, y la aorta ascendente, con una válvula engrosa, con un anillo aórtico normal, pero una limitación en la apertura durante la sístole, apertura en domo, impidiendo la libre salida de la sangre hacia la aorta ascendente.

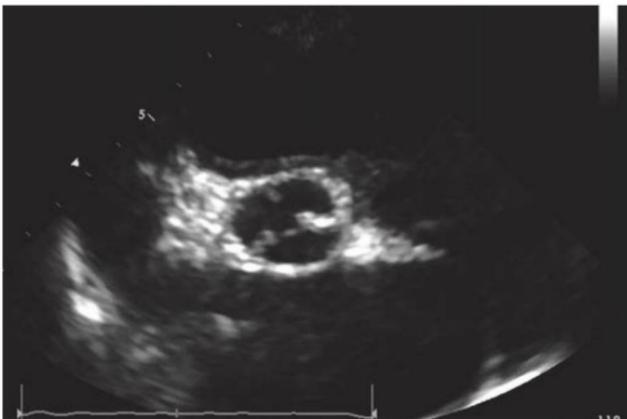
De 57 pacientes que requirieron valvuloplastia aórtica por estenosis aórtica, 35 eran varones (60%) y 22 mujeres (40%), al contrario de lo que dicen otras series que reportan hasta 3 a 5 veces más estenosis aórtica en hombres que en mujeres. Hay una alta presencia de válvula aórtica bicúspide. Igualmente se asocia a otras malformaciones cardíacas como ductus arterioso, coartación de aorta y comunicación interventricular hasta en un 20%. Los pacientes pueden ser sintomáticos durante el primer año de vida o ser un diagnóstico casual durante un examen de rutina. En estenosis aórtica congénita se considera que el 20% de los pacientes puede morir en las primeras dos décadas de la vida y que la edad media de muerte se produce hacia los 35 años de edad si no existe ningún tratamiento.

## ANATOMÍA

Hay engrasamiento y rigidez del tejido valvular con fusión de las comisuras. El orificio de apertura generalmente es excéntrico. La malformación más común de la válvula es que sea bicúspide. En estos casos las valvas son de diferente tamaño y existe un rafe que corresponde al sitio donde debería estar la tercera valva. Por esta causa la apertura de la válvula es anormal estando algo limitada. Aunque en niños inicialmente no se detecta gradiente en un porcentaje alto (figura 3 y 4).

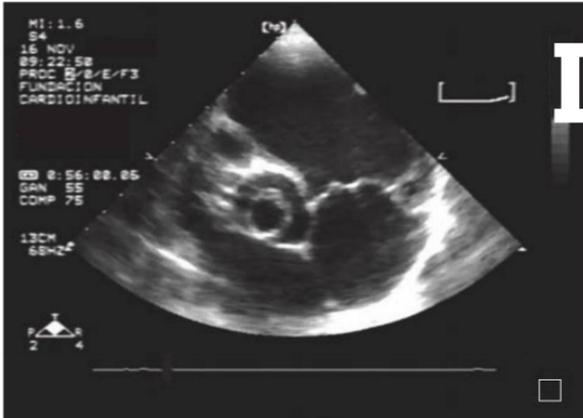


**Figura 3.** Ecocardiograma que muestra la válvula aórtica en eje corto, donde se pueden ver las tres valvas de la aorta, durante la diástole encontrándose ellas cerradas, efectuando un cierre hermético impidiendo la regurgitación de sangre.



**Figura 4.** Una válvula aórtica que es trivalva y simétrica, pero con engrosamiento muy importante de las valvas, impidiendo una apertura adecuada durante la sistole.

Cuando están fusionadas las tres valvas se constituye lo que se denomina válvula unicúspide que generalmente tiene una apertura central (figura 5).



**Figura 5.** Válvula aórtica monocúspide, donde puede apreciarse el anillo aórtico, y la limitación en la apertura de la válvula, viéndose un círculo dentro de otro círculo, correspondiendo el interno, a la limitación en la apertura de la válvula, entendiéndose de esta forma la dificultad en la expulsión de sangre del ventrículo izquierdo hacia la aorta ascendente.

En algunos casos el anillo aórtico puede ser pequeño por presencia de bajo gasto durante la vida intrauterina, constituyendo diferentes espectros del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Generalmente, en forma tardía la válvula termina calcificándose pero esto ocurre casi siempre en la adolescencia y en la vida adulta. Cuando la estenosis aórtica produce repercusión hemodinámica el ventrículo izquierdo presenta hipertrofia concéntrica; si este fenómeno se presenta desde la vida intrauterina puede estar asociado a fibrosis endocárdica. Cuando el ventrículo es vencido en su capacidad de contracción se dilata y disminuye su fracción de eyección.

## ETIOLOGÍA

La etiología de la estenosis aórtica es desconocida. La ocurrencia parece ser multifactorial. Algunas teorías lo han relacionado con infecciones virales intrauterinas que producen alteración de las valvas y su posterior fusión. Igualmente, el cierre prematuro del foramen oval se argumenta como un factor que disminuye el gasto cardíaco izquierdo y podría estar relacionado con la malformación de la válvula.



## FISIOLOGÍA

El trastorno hemodinámico depende del grado de obstrucción que produzca la válvula. El gasto cardíaco tiende a conservarse por lo que existe la necesidad de eyectar a través del orificio que deja la válvula estenótica la misma cantidad de sangre que debería salir en unidad de tiempo por una válvula con apertura normal. Por lo que la velocidad de flujo de salida de la sangre tiene que ser mucho mayor a medida que sea menor el diámetro de apertura de la válvula generándose una turbulencia mayor y proporcional al grado de obstrucción. El gradiente a través de la válvula se incrementa cuando existe aumento de contractilidad, como por ejemplo durante el ejercicio o cuando hay una disminución de las resistencias sistémicas.

Cuando exista un gradiente pico mayor de 70 mmHg asociado con gasto cardíaco normal se considera que existe una estenosis aórtica severa. Cuando existe disminución de la función ventricular y del gasto cardíaco la evaluación de la severidad de la estenosis valvular es más difícil porque el gradiente pico no es muy alto.

Después del nacimiento, al producirse la transición del patrón fetal al patrón extrauterino de circulación, el ventrículo izquierdo es incapaz de mantener un adecuado gasto cardíaco en presencia de estenosis aórtica severa produciendo signos de falla cardíaca, hipotensión y shock cardiogénico que se intensificará a medida que se cierra el ductus arterioso. Generalmente el corazón aumenta su trabajo y en la mayor parte de los casos logra compensar con un gasto adecuado. Este exceso de trabajo se traduce en engrosamiento de la pared ventricular izquierda. Ocasionalmente puede haber isquemia subendocárdica que puede ir deteriorando la función ventricular izquierda. Cuando existen demandas extras de gasto cardíaco en presencia de esfuerzo, por ejemplo durante la alimentación en el neonato, ésta se logra a base un incremento importante de la frecuencia cardíaca, con disminución del tiempo de llenado ventricular y aumento del gradiente pico transvalvular, con mayor riesgo de isquemia miocárdica y de síncope y de muerte súbita.

## CLÍNICA

En el recién nacido y en el lactante pequeño en presencia de estenosis aórtica severa los hallazgos son de falla cardíaca congestiva y bajo gasto. Es muy raro que no haya síntomas en recién nacidos con estenosis aórtica severa. Comúnmente se encuentra dificultad respiratoria y se hace diagnóstico frecuente de anemia, sepsis y neumonía. Más de las dos terceras partes de los pacientes presentan taquipnea y disnea. Hay dificultad del paciente para la succión produciendo



fallas en la alimentación y desnutrición. Hay congestión venosa, sistémica con hepatoesplenomegalia. En una cuarta parte de los pacientes se observa cianosis secundaria a la congestión y edema pulmonar y bajo gasto cardíaco. Existe palidez, taquicardia, disminución de pulsos periféricos, hipotensión, retardo en el llenado capilar. Hay historia clínica de irritabilidad posiblemente secundaria a dolor anginoso por isquemia miocárdica.

En el examen físico comúnmente existe un soplo cardíaco asociado a frémito hasta en una tercera parte de los pacientes; el soplo se ausculta mejor en los focos de la base. Hay click sistólico eyectivo en la mitad de los pacientes.

En los pacientes mayores existe un porcentaje alto que son relativamente asintomáticos en la infancia; y crecen y se desarrollan normalmente. La sospecha inicial generalmente se produce por encontrar un soplo en un examen de rutina. Cuando existen síntomas, los más comunes son fatiga, disnea con el ejercicio, dolor anginoso y síncope. Menos frecuente se encuentran dolor abdominal, sudoración abundante y epistaxis. Cuando la obstrucción es moderada a severa, la historia más común es fatiga y disnea con el ejercicio. Cuando hay síncope generalmente ocurre en estenosis aórtica crítica, producida por la incapacidad del ventrículo izquierdo de mantener un adecuado flujo cerebral.

Puede haber endocarditis bacteriana hasta en un 4% de los pacientes sin que exista correlación con la severidad de la obstrucción, o si ha sido operada.

La muerte súbita puede ser el primer síntoma y ha sido descrita entre el 1 y el 19% de los pacientes con estenosis aórtica severa. Generalmente ésta se produce después de un ejercicio intenso. Y se ha pensado que su causa es una arritmia ventricular secundaria a isquemia miocárdica. Cuando el gradiente supera los 25 mmHg se describe la presencia de frémito que se propaga hacia el cuello y a lo largo de las carótidas.

Aunque el soplo eyectivo aórtico es uno de los hallazgos más comunes, hay que tener en cuenta que éste puede no encontrarse en presencia de estenosis aórtica severa. Puede haber asociado soplo de regurgitación aórtica secundario a la malformación de la válvula.

En la exploración física la mayor parte de los pacientes presentan un adecuado desarrollo pondoestatural y basalmente no hay síntomas respiratorios. Los pulsos pueden ser normales o disminuidos de intensidad. La actividad precordial está aumentada y comúnmente se puede encontrar frémito supraesternal, que corresponde al efecto sobre la pared aórtica del aumento de velocidad de flujo de la sangre después de pasar la estenosis valvular. En la auscultación se va encontrar un soplo generalmente rudo que se encuentra en la base del corazón y se propaga al cuello. El soplo tiende a ocultar el segundo ruido. En presencia de estenosis valvular aórtica severa con insuficiencia cardíaca este soplo disminuye de intensidad, y a menudo se encuentra un click de eyección.

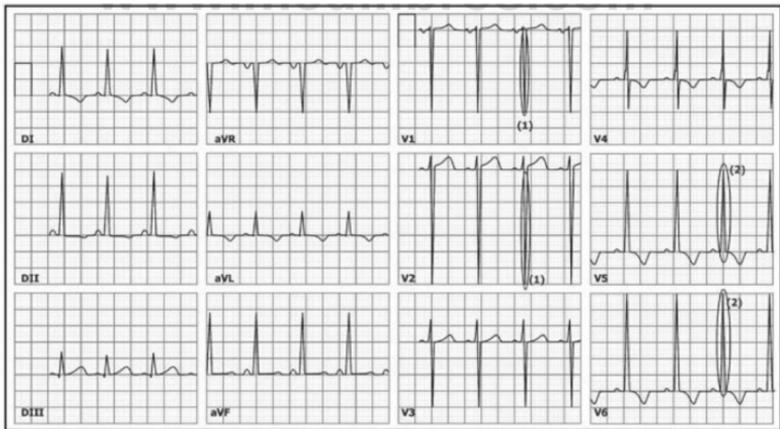


## ELECTROCARDIOGRAMA

El electrocardiograma en un porcentaje alto de los pacientes es normal. Hay una ausencia de correlación entre las anomalías electrocardiográficas y el grado de obstrucción aórtica. La ausencia de correlación se hace más notoria a mayor edad especialmente después de los 10 años. Los hallazgos más comunes son signos de hipertrofia ventricular izquierda, onda S en VI mayor de 16 mm y onda R en V5 mayor de 20 mm. Existiendo pacientes que con estos o mayores voltajes no tienen estenosis aórtica severa.

Se encuentra un patrón de hipertrofia ventricular izquierda, con depresión del segmento S-T, e inversión de la onda T en precordiales izquierdas. Se han descrito fórmulas que tratan de correlacionar la magnitud de la onda R y de la onda Q en V6 con el grado de estenosis aórtica, pero esta relación no es consistente.

En los recién nacidos puede haber signos de hipertrofia ventricular izquierda; pero igualmente puede haber hipertrofia biventricular, y a veces hipertrofia ventricular derecha. Esta última está presente cuando predomina el cuadro de hipertensión pulmonar, secundaria a la restricción para el llenado del ventrículo izquierdo (figura 6).



**Figura 6.** Eje de QRS a la izquierda por crecimiento ventricular izquierdo, que se ve (1), unas S profundas en precordiales derechos (VI) (V2), y unas R muy altas en precordiales izquierdas (2), lo que es indicativo de importante crecimiento ventricular izquierdo, con una deflexión inicial del QRS que se ve mejor en V4 al inicio de dicho complejo.



## RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

En el recién nacido casi siempre hay cardiomegalia moderada a severa; es común encontrar aumento de la vascularización pulmonar con patrón de congestión venosa pulmonar que sugiere obstrucción venosa pulmonar.

La radiografía de tórax puede ser normal en más del 50% de los casos en los niños mayores y asintomáticos. Puede existir cardiomegalia leve a moderada con signos sugestivos de hipertrofia concéntrica ventricular izquierda, con desplazamiento del ápex cardíaco. No existe correlación entre la severidad de la obstrucción y los hallazgos radiológicos. Si hay dilatación de la aurícula izquierda en la radiografía de tórax puede haber estenosis aórtica severa. Comúnmente se encuentra dilatación postestenótica de la aorta ascendente, secundaria al jet de alta velocidad que dilata la pared aórtica. En la edad pediátrica generalmente no se observan signos de calcificación.

## ECOCARDIOGRAMA

El ecocardiograma es el método diagnóstico más sensible para la estenosis valvular aórtica; permite definir en forma adecuada la anatomía de la válvula, el diámetro del anillo pulmonar y la severidad de la obstrucción.

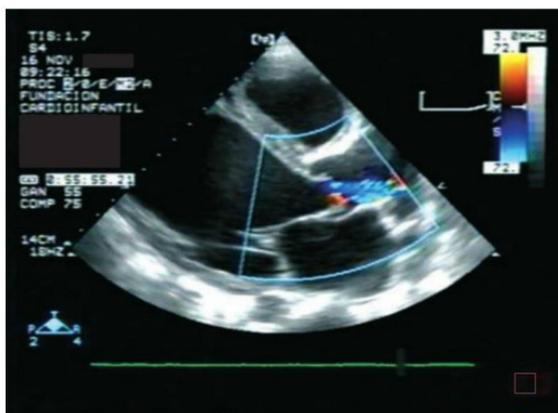
En el ecocardiograma bidimensional se puede observar con bastante precisión si la válvula aórtica tiene alterado su aspecto, encontrándose con frecuencia valvas engrosadas, con disminución de su apertura, y permite determinar si la válvula es bicúspide, tricúspide o unicúspide. La medida del área valvular, aunque pueda ser visualizada, no es un dato fiable para determinar la severidad de la estenosis en la edad pediátrica.

Deben utilizarse diferentes planos que permitan tener una idea adecuada espacial de la deformidad de la válvula. En el eje largo del ventrículo izquierdo se puede apreciar la movilidad y la separación de las cúspides y la deformidad en cúpula. En el eje corto paraesternal se puede ver claramente el número de valvas y su mecanismo de apertura y cierre. Es importante evaluar las características del ventrículo izquierdo especialmente la dimensión de sus diámetros, el grado de hipertrofia de sus paredes, e imágenes sugestivas de fibroelastosis endocárdica, dadas por ecos brillantes a nivel del endocardio.

La válvula mitral debe estudiarse en forma detallada, dada la asociación con anomalías congénitas de la válvula; verificando si existe o no estenosis valvular mitral, presencia de membrana supraavicular mitral, válvula mitral en paracaídas, prolapso mitral con insuficiencia. La estenosis aórtica puede formar parte de un complejo de Shonne, con diferentes grados de hipoplasia ventricular izquierda. El arco aórtico debe examinarse cuidadosamente para verificar la presencia o no de coartación de aorta, anomalías del arco aórtico,



hipoplasia del arco aórtico; el ductus arterioso puede estar permeable en un alto número de casos, especialmente en el período de recién nacido y en el lactante pequeño (figura 7).



**Figura 7.** Se aprecia el jet de eyección de sangre del ventrículo izquierdo a la aorta ascendente, a través de una válvula estenótica que puede ser registrada con doppler continuo, para medir exactamente el aumento en la velocidad de la sangre a través de dicha válvula.

Debe ser rutinaria la medición de volúmenes ventriculares y de diámetros en el tracto de salida, en la válvula mitral y en el tracto de entrada. Volúmenes telediastólicos ventriculares izquierdos de menos de 20 ml/m<sup>2</sup>, trectos de entrada de 25 mm, una región subaórtica de por lo menos 5 mm, y un orificio mitral de más de 9 mm. Estas dimensiones aseguran que no estemos frente a un ventrículo izquierdo hipoplásico, incapaz de generar un adecuado gasto sistémico, después de haber logrado mediante tratamiento con cateterismo intervencionista o quirúrgico una apertura valvular aórtica adecuada.

El ecocardiograma permite ver si existe postestenótica de la aorta ascendente, que se produce porque el jet de alta velocidad después de pasar la válvula aórtica choca con la pared arterial y la dilata. Cuando el ventrículo izquierdo tiene disfunción diastólica, se encuentran aumentados los diámetros ventriculares, por haberse vencido, en parte, la capacidad contráctil del miocardio.

Mediante las diferentes técnicas de doppler puede evaluarse con seguridad, en forma no invasiva, el grado de obstrucción y el estatus hemodinámico cardíaco. Con el doppler continuo puede estimarse en forma bastante segura los gradientes transvalvulares en la estenosis aórtica. Algunas veces pueden

producirse fallas, especialmente cuando existe disfunción ventricular izquierda y el gasto cardíaco es bajo. En estos casos la velocidad de la sangre puede ser baja en presencia de una obstrucción severa; dado que el gradiente de presión se calcula con base en la velocidad, se tendrá la impresión de estar ante una estenosis menos importante de lo real. Por tanto, en presencia de disfunción sistólica ventricular izquierda el gradiente obtenido por eco debe tomarse con cautela. Las medidas básicas del doppler son el pico máximo de velocidad, que en presencia de una buena función ventricular izquierda registrada en doppler constituye uno de los parámetros fundamentales para decidir la necesidad o no de intervención. Algunos trabajos han relacionado en forma muy adecuada el gradiente medio valvular aórtico obtenido con el doppler continuo, con el gradiente instantáneo obtenido en cateterismo. El gradiente pico a pico en cateterismo no corresponde al gradiente máximo pico obtenido en eco porque mide un momento fisiológico diferente.

Es importante evaluar el grado de insuficiencia aórtica, dado que la insuficiencia aórtica tiende a incrementarse después de una dilatación con balón o después de una comisurotomía quirúrgica.

## TRATAMIENTO

Debido a la malformación de la válvula aórtica hay un alto riesgo potencial, de endocarditis bacteriana. La profilaxis de endocarditis bacteriana debe ser cuidadosa en todos los pacientes sin importar el grado de estenosis que exista.

En el período neonatal, una vez hecho el diagnóstico se deben iniciar la recuperación médica del paciente si éste se encuentra descompensado. Debe iniciarse el uso de prostaglandinas E 1 en infusión. La apertura del ductus arterioso permite que exista un cortocircuito de derecha a izquierda a través del mismo con incremento del flujo sistémico, y alivia de sobrecarga al ventrículo izquierdo. La valvuloplastia percutánea aórtica con balón es una buena paliación que permite retardar la cirugía en forma significativa.

En la Fundación Cardio Infantil el protocolo que existe para el manejo de estos pacientes se inicia con dilatación en cateterismo con catéter balón siempre y cuando no exista insuficiencia aórtica, o ésta sea grado II o menor.

Si se produce reestenosis se volverá a dilatar todas las veces que sea necesario siempre y cuando la insuficiencia aórtica se mantenga dentro de estos límites.

Si aparece insuficiencia aórtica grado III-IV la conducta empleada por nuestro grupo es llevar el paciente a un reemplazo valvular aórtico, preferiblemente con homoinjerto, o directamente a una cirugía de Ross.



## **CATETERISMO CARDÍACO Y VALVULOPLASTIA AÓRTICA CON BALÓN**

El cateterismo cardíaco provee datos hemodinámicos y anatómicos detallados del grado de estenosis aórtica y las características anatómicas y funcionales del ventrículo izquierdo. Sin embargo, en los pacientes con estenosis aórtica severa, especialmente en los neonatos, el cateterismo tiene riesgos claros. Actualmente, en la mayor parte de los centros, la evaluación no invasiva se considera suficientemente adecuada para tomar una decisión terapéutica; ésta es actualmente la conducta en la Fundación Cardio-Infantil.

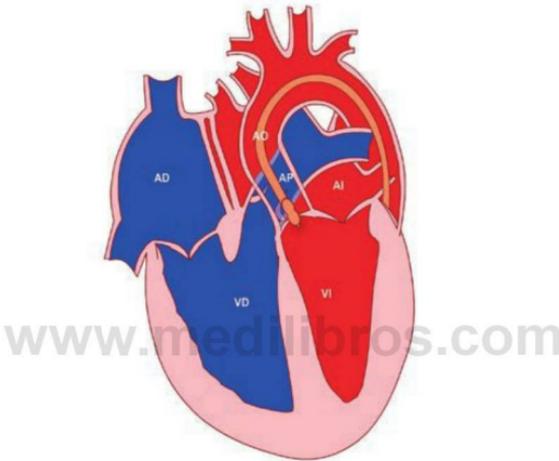
Cuando se realiza estudio hemodinámico generalmente dentro de un procedimiento de dilatación valvular aórtica con balón, en el neonato con frecuencia se encuentran las presiones telediastólicas muy elevadas, por disfunción ventricular. Las presiones ventriculares derechas están elevadas si existe hipertensión pulmonar asociada, por restricción al llenado de cámaras izquierdas.

En el neonato comúnmente el foramen oval es permeable y cursa con cortocircuito de izquierda a derecha. Debe evaluarse el grado de insuficiencia mitral si esta existe. El cateterismo cardíaco está básicamente indicado como método terapéutico encaminado a realizar una valvuloplastia con balón. En nuestra Institución, prácticamente no se usa únicamente como método diagnóstico.

La valvuloplastia aórtica con balón para estenosis aórtica valvular fue reportada en 1983 por Lababibi y colaboradores. Desde entonces un número de series ha sido publicado sobre el uso de esta técnica en neonatos y en pacientes pediátricos. En general, los resultados tempranos de este procedimiento son similares a aquellos resultados obtenidos con valvulotomía quirúrgica, con reducción de los gradientes en la mayoría de los casos en más del 50%. Se logran gradientes menores a 50 mmHg en más del 90% de los pacientes. El desarrollo de una regurgitación aórtica es común, y la insuficiencia moderada a severa ha sido reportada en el 10% de los pacientes. Existen reportes de mortalidad asociada a este procedimiento, pero los resultados tempranos del Registro de valvuloplastia y angioplastia en anomalías congénitas sugieren que la mortalidad es menor o igual a la valvulotomía quirúrgica. Complicaciones menores ocurren en cerca del 27% de los pacientes. La complicación más común es la pérdida transitoria del pulso en la pierna donde el catéter es introducido. El uso de la técnica de doble balón y los nuevos catéteres de materiales especiales han reducido la incidencia de complicaciones vasculares en forma notoria.

Los resultados a largo plazo de este procedimiento en un largo cohorte de pacientes no es todavía evaluable. Los resultados a corto plazo en neonatos críticamente enfermos parecen ser similares a los obtenidos en cirugía.

En las series reportadas en la literatura los pacientes pediátricos, no neonatos, tienen una mortalidad temprana y tardía muy baja y la probabilidad de sobrevida sin necesidad de reemplazo valvular aórtico es del 93% a los 88 meses (figura 8).



**Figura 8.** La valvuloplastia aórtica con catéter balón consiste en avanzar una guía hacia el ventrículo izquierdo y sobre esta un balón, con el que se dilata la válvula aórtica, rasgando las comisuras y permitiendo una mejor apertura de dicha válvula.

#### INDICACIONES DE VALVULOPLASTIA

El tratamiento de dilatación de la válvula aórtica con catéter balón está indicado en pacientes con gradientes de presión sistólica pico a pico mayor de 70 mmHg independiente de los síntomas, (fatiga, polipnea, dolor torácico, palpitaciones, limitación para el ejercicio) o gradiente mayor de 50 mmHg, en presencia de síntomas y/o cambios electrocardiográficos de repolarización e hipertrofia ventricular izquierda. En presencia de insuficiencia valvular aórtica moderada a severa el paciente podría ser candidato para cirugía.



## TÉCNICA DE VALVULOPLASTIA

La valvuloplastia es realizada en el laboratorio de cateterismo cardíaco con el paciente bajo sedación y con anestesia local. Se utiliza técnica percutánea con catéteres entre 5 y 7 French, introducidos por la arteria femoral.

Cada paciente se anticoagula con 50 a 100 unidades de heparina. Se repite la dosis a 50 unidades x Kilo, si hora y media después el procedimiento continúa. Se hace cateterismo diagnóstico con toma de presiones para estimar el gradiente.

Después de hacer angiografía ventricular izquierda y aortograma, se utiliza un catéter balón con un diámetro igual al 80 a 100% del anillo valvular aórtico medido en cateterismo.

El balón es inflado con contraste diluido en su interior, con una presión que oscila entre 4 a 6 Amt.

La técnica de doble balón se prefiere en niños mayores, mediante la punción de dos arterias.

Una vez terminada la dilatación se toman gradientes de retirada entre ventrículo izquierdo y aorta y se hace nuevamente aortograma para determinar la existencia o no de insuficiencia valvular aórtica.

## INDICACIONES QUIRÚRGICAS

En los pacientes sometidos a valvuloplastia con balón que presentan reestenosis asociada a insuficiencia aórtica la cirugía es una indicación clara; generalmente, estos pacientes requieren reemplazo valvular aórtico, aunque la tendencia actual es tratar de recuperar la válvula hasta donde sea posible.

Las bioprótesis inicialmente parecen como de primera elección para evitar la anticoagulación, con los inconvenientes conocidos de calcificación y reestenosis.

La cirugía de Ross es otra buena opción en este tipo de pacientes, igualmente con los inconvenientes de frecuente incidencia de insuficiencia valvular.

## ESTENOSIS SUBVALVULAR AÓRTICA

La estenosis subvalvular aórtica se encuentra en aproximadamente el 8% de los pacientes con estenosis aórtica y se describe más en hombres que en mujeres.

Se produce por la presencia de un diafragma membranoso o una obstrucción fibromuscular inmediatamente por debajo de la válvula aórtica. Se describe con frecuencia asociada a coartación de aorta.

Clínicamente la estenosis subvalvular tiene una presentación muy similar a la estenosis valvular aórtica siendo difícil hacer el diagnóstico diferencial.

El ecocardiograma es el método diagnóstico de más alto valor en esta patología. Comúnmente se puede observar con gran detalle la imagen de obstrucción subaórtica, la presencia del diafragma membranoso o fibromuscular, su sitio de implantación, con clara diferencia de la válvula aórtica. Existe hipertrofia ventricular izquierdasecundaria, siendo mayor si la obstrucción es severa. Muchas veces el aspecto de la membrana tiene mayor refringencia ecocardiográfica que la válvula aórtica. Puede estar asociada a otras anomalías obstructivas del VI como válvula aórtica bicúspide. Existen alteraciones en la válvula aórtica, con engrasamiento de las valvas, secundarias a la lesión producida por la alta velocidad del jet subaórtico que golpea a la válvula aórtica. Por esta situación fisiopatológica comúnmente se produce insuficiencia valvular aórtica, siendo éste uno de los criterios para indicar la necesidad de intervención quirúrgica.

El doppler a color permite ver con claridad el sitio donde se inicia la turbulencia, haciendo la distinción con la posibilidad de una estenosis valvular aórtica. Las proyecciones ecocardiográficas más útiles generalmente son el eje largo paraesternal y subxifoideo. Deben buscarse otras alteraciones a nivel aórtico como coartación de aorta. En la Fundación Cardio Infantil es de rutina no realizar cateterismo en estos pacientes. Excepcionalmente cuando existen otras indicaciones diferentes el paciente es llevado a hemodinamia. En esta situación la retirada de presión desde ventrículo izquierdo hasta la aorta ascendente, se debe realizar con un catéter de un solo orificio terminal, que permita observar la característica curva de presión, con gradiente intraventricular y con presiones generalmente igualadas entre la cámara situada inmediatamente debajo de la válvula aórtica y la aorta ascendente. Esta curva es diagnóstica de obstrucción subaórtica.

La estenosis subaórtica es una progresiva con incremento de la obstrucción a lo largo del tiempo, por lo cual el médico tratante debe estar muy alerta para detectar cuando se presente una obstrucción hemodinámicamente importante, o cuando hay insuficiencia aórtica progresiva que requiera corrección quirúrgica.

Hace algunos años hubo reportes aislados de intentos de dilatación de la membrana subaórtica con catéteres balón, con resultados desfavorables. En la Fundación Cardio Infantil no hemos obtenido ningún éxito en tres casos, y consideramos que esta lesión no es adecuada para ser tratada con cateterismo intervencionista. La conducta quirúrgica consiste en remover en forma total la membrana para evitar la reproducción de la obstrucción posteriormente. Es recomendable el uso de eco transesofágico intraoperatorio para obtener un mejor resultado quirúrgico.



## ESTENOSIS SUPRAVALVULAR AÓRTICA

Es una anomalía congénita que consiste en un engrasamiento de la aorta ascendente que generalmente se inicia inmediatamente por encima del nacimiento de las arterias coronarias y que puede estar localizada o difusa extendiéndose hasta la aorta transversa. La estenosis puede llegar a comprometer el origen de las arterias coronarias.

Es típicamente en el síndrome de Williams (facies de Duende y comúnmente algún grado de retardo mental). Se asocia también a hipercalcemia infantil idiopática que podría estar relacionada con alteraciones en el metabolismo de la vitamina D. Poseen una personalidad típica (cocktail), hiperactivos, sociables, conversadores. La morfología puede ser se una estrechez localizada en forma de reloj de arena, con engrasamiento de la capa media aórtica. Puede encontrarse un diafragma fibromuscular con apertura central. O puede existir una hipoplasia difusa de toda la aorta ascendente.

Los hallazgos en la exploración cardiovascular son muy similares a los encontrados en la estenosis valvular aórtica. Comúnmente se encuentra frémito supraesternal, y un soplo que se propaga hacia los vasos carotídeos.

El ecocardiograma es el método diagnóstico de elección para esta enfermedad. Generalmente existe dilatación de los senos de valsalva. El doppler a color permite identificar el sitio de turbulencia, que corresponde a la obstrucción. La medición de gradientes nos da el grado de obstrucción y nos indica con gran fidelidad la necesidad o no de una intervención quirúrgica.

Si el paciente es llevado a cateterismo es muy importante hacer un cateterismo derecho e izquierdo. Debe observarse si existen estenosis periféricas de las arterias pulmonares, que pudieran no haberse detectado en los estudios no invasivos. El cateterismo izquierdo permite observar el sitio exacto de la obstrucción, lo mismo que la anatomía de las arterias coronarias, cuyo flujo puede estar alterado por la lesión. En la retirada de presiones entre aorta ascendente y aorta descendente se observará un gradiente de presión intraaórtico, entre la raíz aórtica y el resto de la aorta ascendente. No se detectará gradiente entre el ventrículo izquierdo y la aorta ascendente. Es importante usar un catéter que tenga un solo orificio terminal para poder detectar con exactitud el sitio de obstrucción. Con frecuencia la válvula aórtica va a estar engrosada y alterada.

El tratamiento de estos pacientes es quirúrgico, con ampliación de la zona estenótica hasta la desaparición del gradiente.

# COARTACIÓN DE AORTA (CoAo)



Oscar Manuel Fernández, MD

## DEFINICIÓN

Es la presencia de una obstrucción en el curso de la arteria aórtica hemodinámicamente significativa, generalmente localizada en la región del istmo aórtico (figura 1), zona comprendida entre la emergencia de la subclavia izquierda y el sitio de inserción del ductus arterioso (yuxtaductal); otras veces se encuentra en el cayado de la aorta (preductal) y menos frecuentemente en la aorta abdominal (postductal).

La coartación en neonato está asociada habitualmente con hipoplasia del arco aórtico y/o con comunicación interventricular. En niños mayores usualmente es una lesión única, que puede estar asociada con la formación de colaterales, las cuales aseguran una perfusión sistémica distal. Es una lesión frecuente en niños con síndrome de Turner.

## CLASIFICACIÓN

Existen varias clasificaciones de la coartación de aorta, como la anatomopatológica, la cual la clasifica en preductal (la cual generalmente se presenta en el periodo neonatal y está más relacionada con hipoplasia del arco aórtico), yuxtaductal y postductal. Para efectos prácticos tendremos en cuenta la siguiente clasificación:

Desde el punto de vista clínico:

- A. Tipo infantil por presentarse en neonatos y está más relacionada con hipoplasia del arco aórtico y/ o otras malformaciones asociadas o una forma severa de coartación.
- B. Tipo adulto por manifestarse generalmente por encima de los 2 años de edad y generalmente no relacionada con otras malformaciones.



Desde el punto de vista quirúrgico:

- A. Coartación de aorta aislada.
- B. Coartación de aorta y defecto septal interventricular.
- C. Coartación de aorta y anomalías complejas intracardíacas.

### **INCIDENCIA**

La incidencia de coartación de aorta es de 0,2 a 0,6 por 1.000 recién nacidos vivos y representa de la quinta a la octava forma más común de cardiopatía congénita. Se presenta con mayor frecuencia en hombres que en mujeres (1,5 veces). La coartación de aorta abdominal (rara) es más frecuente en mujeres. El 15% a 36% de los pacientes con síndrome de Turner presenta coartación de aorta.

### **ANOMALÍAS INTRACARDÍACAS ASOCIADAS**

Válvula aórtica bicúspide entre un 15% a 85%. Defectos septales interventriculares en el 55%. Anomalías de la válvula mitral. Múltiples sitios de obstrucción en hemicardio izquierdo que constituyen el síndrome de Shone.

Asociación de coartación en cardiopatías complejas como el canal auriculoventricular, transposición de grandes arterias, truncus arterioso. El 13% de los pacientes con coartación puede presentar aneurismas intracraneales.

### **FISIOPATOLOGÍA**

Al presentarse una obstrucción al flujo sistémico, se presenta un aumento en la presión ventricular izquierda, hipertrofia ventricular y posterior falla ventricular, llevando a edema pulmonar.

En el neonato, al presentarse la constricción del ductus arterioso y considerando que éstos toleran muy mal el aumento de la poscarga por ser aguda, la presión de fin de diástole aumenta, así como la presión auricular izquierda llevando a edema pulmonar y a un cortocircuito de izquierda derecha por el foramen oval.

En niños mayores se presenta hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, con hipertensión arterial secundaria al encontrar gradiente de presión sistólica diferencial mayor de 20 mmHg entre miembros superiores e inferiores, y a medida que pase el tiempo pueden desarrollar colaterales aorto-aórticas (entre la aorta ascendente y descendente), por lo que se puede encontrar pulsos en miembros inferiores a pesar de obstrucción severa.

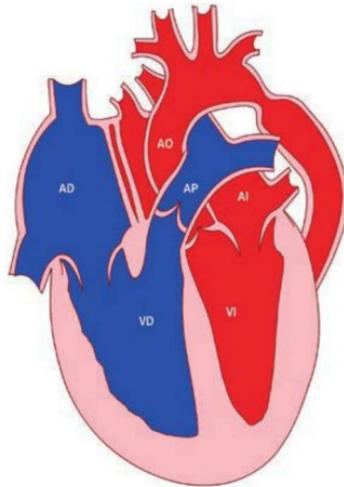


Figura 1. El defecto consiste en una estrechez en la región comprendida entre la emergencia de la subclavia izquierda y el ductus arterioso, que se conoce como istmo aórtico. Esto genera una sobrecarga de presión al ventrículo izquierdo, con aumento de presión en el circuito proximal (brazos y cabeza), y presión disminuida en el circuito distal (aorta descendente).

La disminución del flujo en miembros inferiores activa el sistema renina-angiotensina, lo cual colabora en el aumento de la presión arterial. Es común el desarrollo de colaterales, siendo más frecuente en pacientes mayores.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

### Paciente neonato

La presentación clínica habitualmente aparece entre la segunda y tercera semana de vida, al producirse en forma aguda el cierre o disminución del calibre del ductus arterioso y la disminución de las resistencias pulmonares. El paciente se presenta al servicio de urgencias en estado de shock, que es interpretado inicialmente como séptico, requiriendo el manejo adecuado a su situación; en la medida que se va recuperando del shock, se puede diferenciar entre séptico y cardiogénico, al mostrar el segundo una persistencia de oligoanuria prerrenal, acidosis metabólica y aparición de gradiente tensional entre miembros superiores e inferiores con hipertensión en miembros superiores.



El cuadro clínico, cuando el cierre del DAP es gradual, se caracteriza por: dificultad respiratoria y/o shock cardiogénico, oligoanuria de origen prerrenal, acidosis metabólica de difícil manejo y se debe descartar alteración neurológica (riesgo de sangrado en recién nacidos o presencia de aneurismas cerebrales). En estos casos, principalmente en el primero, en el examen físico se encuentra una diferencia en los pulsos entre miembros superiores e inferiores y por consiguiente una diferencia en la tensión arterial entre éstos.

### **Pacientes preescolares o mayores**

Frecuentemente la sospecha diagnóstica de coartación en estos pacientes se da por el hallazgo casual de soplo cardíaco, hipertensión arterial, disminución de pulsos en miembros inferiores o anomalía en la radiografía de tórax.

### **EXAMEN FÍSICO**

**Palpación:** es el principal elemento del diagnóstico. Lo más frecuente es encontrar pulsos saltones en miembros superiores y no encontrar pulsos o encontrarlos muy disminuidos en miembros inferiores o asincrónicos con relación a los de los miembros superiores. Se debe recordar que si existe shock cardiogénico, la diferencia de pulsos será más difícil de evidenciar, lo cual es más frecuente en neonatos.

**Auscultación:** por lo general se encuentran ruidos cardíacos rítmicos y taquicárdicos y en ocasiones de galope y reforzamiento del S2. Es frecuente no encontrar soplo en la región precordial (a no ser que esté asociado a otra patología) pero si es frecuente presentan recoartación de la aorta; se prefiere angioplastia (dilatación en cateterismo) con colocación de stent recubierto.

### **EXÁMENES PARACLÍNICOS**

#### **Electrocardiograma**

No es específico en el neonato con coartación de aorta, mostrará taquicardia sinusal, eje derecho e hipertrofia ventricular derecha. En niños mayores y adolescentes se observará hipertrofia ventricular izquierda (figura 2).

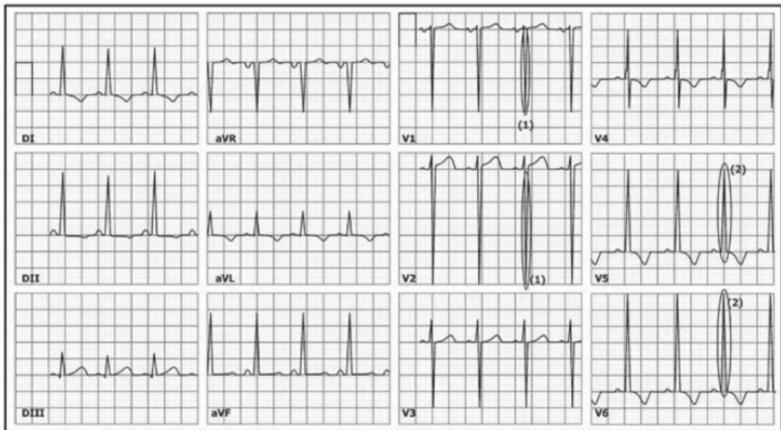


Figura 2. Paciente de 8 años de edad con hipertensión arterial secundaria a coartación aórtica. El ECG muestra signos de hipertrofia ventricular izquierda manifiesta por ondas S profundas en V1 y V2(1) y grandes ondas R en V5 y V6(2). Además, trastornos de la repolarización ventricular manifiesta por onda T invertida en precordiales izquierdas.

## Radiografía de tórax

En neonatos con falla cardíaca se observará cardiomegalia con incremento en las marcas vasculares. En otras edades pediátricas puede ser normal o mostrar un leve aumento en el tamaño de la silueta cardíaca. Otros hallazgos radiológicos observados:

- El signo del 3 originado por indentación de la aorta en el sitio de la coartación.
- Erosión de la reja costal originada por la dilatación y tortuosidad de las arterias intercostales.

## Ecocardiograma

Realiza una evaluación anatómica y funcional del paciente con coartación de aorta y lesiones asociadas.

Provee una imagen completa del arco aórtico (figura 3), observándose el área de coartación cercana al origen de la arteria subclavia izquierda. El doppler color mostrará una aceleración en la velocidad de flujo en el sitio de coartación, el doppler continuo recoge un flujo de alta velocidad que se extiende durante la diástole, permitiendo calcular el gradiente de presión que origina el área coartada (figura 4).

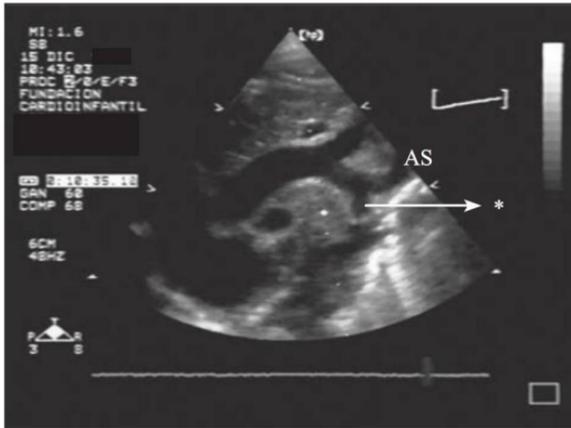


Figura 3. Nótese en este ecocardiograma el sitio de estrechez de la aorta, inmediatamente después de la salida de la arteria subclavia (AS). Se nota además el adelgazamiento del istmo aórtico normal y sitio de la coartación (\*).

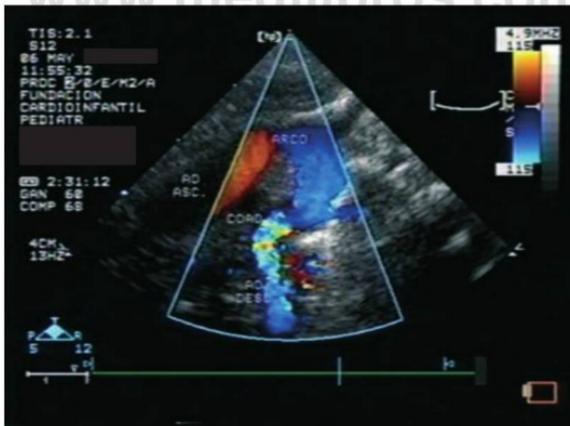


Figura 4. Recién nacido con coartación de aorta severa y ductus arterioso persistente (DAP), con un acodamiento muy importante de la aorta (ARCO), con una estrechez manifestada con la imagen a color que muestra por debajo del ductus una turbulencia muy importante al flujo que viene del arco aórtico.



Con doppler continuo, se registra la turbulencia y aceleración del flujo en la zona de la estrechez, dando un patrón de flujo continuo sistodiastólico, con un gradiente pico de 58 mmHg.

### Resonancia magnética

Detalla la anatomía del arco aórtico, istmo, localización y severidad del área coartada. Se utiliza en el seguimiento de pacientes operados y/o a los cuales se les realizó procedimiento intervencionista en hemodinamia.

### Cateterismo cardíaco

El cateterismo cardíaco diagnóstico se utiliza cuando con los métodos diagnósticos no invasivos no se obtiene toda la información, se sospechan anomalías asociadas que tienen incidencia en la conducta y/o previo a cateterismo intervencionista en algunos casos (figura 5).



Figura 5. Angiografía en la aorta ascendente que muestra una válvula anormal, por la forma en que se abre la válvula que es propia de una aorta bivalva, el arco aórtico se ve normal, con una estrechez en el istmo bastante importante y una dilatación en la porción proximal de la aorta descendente.



## MANEJO PREOPERATORIO

### Paciente neonato

La estabilización clínica preoperatoria de estos pacientes es indispensable (básicamente en el neonato) y se busca conseguir un equilibrio ácido básico, mejorar la perfusión renal, descartar alteraciones de otros órganos y disminuir la repercusión de la obstrucción aórtica y evitar el cierre del ductus, para disminuir la poscarga del ventrículo izquierdo y facilitar la recuperación y mejorar la contractilidad de éste.

### Infusión de prostaglandina E1

Se inicia con dos objetivos:

- A. Abrir el ductus arterioso
- B. Relajar el tejido ductal que se encuentra en el sitio de la coartación.

Esta infusión se debe realizar por una línea central; como respuesta se busca tener un aumento de la perfusión distal, un mejor gasto cardíaco, aumento del gasto urinario y control de la acidosis metabólica.

Paciente de 3 semanas de edad con coartación aórtica y persistencia del ductus arterioso. El ECG muestra hipertrofia ventricular derecha; un eje del QRS con marcada desviación hacia la derecha ( $140^\circ$ ) en el plano frontal, un patrón tipo R en VI(1). Además hay signos de crecimiento auricular derecho manifiestos en ondas P altas y picudas en DII y V1 (2).

### Agentes inotrópicos

Usualmente la disfunción ventricular que se presenta es reversible, ya que es el resultado de la acidosis metabólica y/o el aumento de la poscarga ventricular izquierda. Además, al controlar la acidosis metabólica se mejora la función de los agentes inotrópicos. No se debe usar vasodilatadores sistémicos en pacientes con coartación de aorta.

### Ventilación mecánica

Contribuye a la estabilización del paciente y a una disminución del gasto metabólico. En pacientes con cortocircuitos izquierda derecha (ej. comunicación interventricular), se debe evitar la hiperventilación y las fracciones de oxígeno muy altas, ya que aumentamos el flujo pulmonar ocasionando edema pulmonar y una disminución en el flujo sistémico.



## Valoración de la isquemia en otros órganos

Se debe estar muy atento con la evaluación de sistema nervioso central, ya que la presencia de aneurismas cerebrales es la alteración extracardiaca más frecuente en estos pacientes. Igualmente debemos descartar falla renal y enterocolitis necrotizante.

## Paciente lactante o mayores

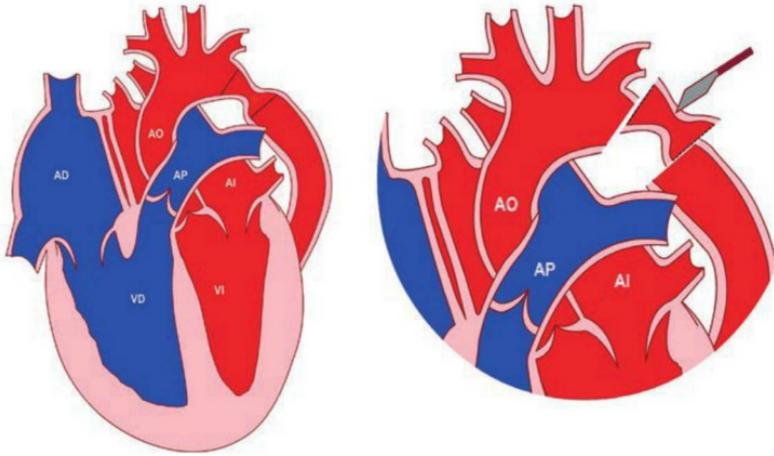
En ocasiones requieren estabilización hemodinámica antes de procedimientos terapéuticos y está reportado que el uso de betabloqueadores prequirúrgicos disminuye el fenómeno de rebote en el postoperatorio.

## CIRUGÍA

**Momento y tipo de procedimiento:** Todo paciente neonato con diagnóstico confirmado de coartación de aorta que presente insuficiencia cardíaca congestiva, se debe llevar a cirugía previa compensación hemodinámica y descartando el compromiso de otros órganos. En el recién nacido o lactante que no muestra insuficiencia cardíaca, no hay prisa en indicar la cirugía, se puede esperar prudentemente y programar en forma electiva (figuras 6 y 7).

**Técnica quirúrgica:** existen varias técnicas quirúrgicas: Resección y anastomosis término-terminal, resección y anastomosis término-terminal ampliada (o término-lateral), flap de arteria subclavia, uso de parche en el sitio de la coartación, o uso de conductos intratorácicos; se prefiere la corrección término-terminal ampliada por lograrse una mejor solución al problema a largo plazo.

**Tratamiento percutáneo:** la angioplastia con balón durante el cateterismo es una alternativa que se puede utilizar en vez de la cirugía. Consiste en introducir un balón de angioplastia por la arteria femoral y dilatar la zona estrecha; durante este procedimiento se logra una disrupción de la íntima y la media de la aorta. Algunas escuelas no lo recomiendan en coartaciones nativas por el riesgo de la formación de aneurismas y/o perforación de la aorta lo que está asociado con el tamaño inicial del istmo y el tamaño del balón empleado, relativo al tamaño del defecto. En pacientes con recoartación es el procedimiento de elección. Esta opción (angioplastia percutánea) está indicada en pacientes seleccionados mayores de seis meses con anatomía favorable; en pacientes con peso superior a 30 kilos, se recomienda angioplastia con balón y colocación de stent en el lugar de la coartación, para impedir la retracción posterior a la angioplastia. Es el procedimiento de elección en adultos siempre y cuando no tengan calcificación de la zona a intervenir (figuras 8 y 9).



Figuras 6 y 7. En la figura 6, se muestra la zona de aorta que debe ser reseca para lograr una liberación total de la estrechez, ya que está invadida de tejido ductal principalmente en neonatos. Como muestra la figura 7, el corte se realiza en bisel, para luego anastomosar los dos extremos, lo que se llama un reparo ampliado de la CoAo, para que la sutura no sea circular sino helicoidal con menor riesgo de re-estenosis.

## RECOMENDACIONES DE ESTUDIO Y MANEJO

Podemos dividirlos en dos grupos:

1. Coartación aórtica nativa.
2. Coartación aórtica intervenida quirúrgicamente o sometida a angioplastia con balón.

El procedimiento puede ser efectivo o no efectivo. Todos los pacientes deben ser estudiados con radiografía de tórax, ECG y ecocardiograma doppler color en el momento inicial. La resonancia nuclear magnética no tiene indicación en CoAo nativa. El TAC multicorte, si bien muestra imágenes muy adecuadas de la aorta, no está recomendada en niños por la alta irradiación que implica. Holter de presión arterial no tiene indicación en este momento.

### Coartación aórtica nativa

Paciente menor de 6 meses o anatomía desfavorable para angioplastia con balón: cirugía. Paciente mayor de 6 meses con anatomía favorable: angioplastia con catéter balón.

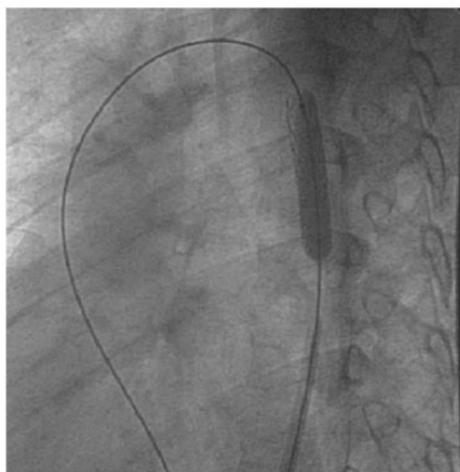


Figura 8. Cateterismo cardíaco en el que se pasa desde la arteria femoral una guía (alambre) cuyo extremo distal se coloca en el ventrículo izquierdo, sobre ésta se pasa un balón (desinflado) sobre el que se coloca un stent (malla) que se pone y dilata en el sitio de la coartación para mantener dilatada y estable la lesión de base. Este procedimiento está indicado en pacientes con más de 30 kilos de peso.

Se considera anatomía desfavorable cuando se tienen anomalías asociadas, hipoplasia de la aorta transversa, istmo severamente hipoplásico. En pacientes mayores de 30 kilos se debe realizar angioplastia con colocación de stent al igual que en recoartación de aorta posquirúrgica.

**Procedimiento efectivo:** (Se aplica tanto al tratamiento quirúrgico como a la angioplastia). Se considera un procedimiento efectivo, si la TA es normal en miembros superiores y el gradiente de presión arterial sistólico es menor de 20 mmHg. Control ecocardiográfico con gradiente que no supere 36 mmHg sin invasión diastólica del flujo.

**Controles posteriores:** en pacientes menores de 6 meses se debe controlar la TA mensualmente y se debe dejar tratamiento con vasodilatadores por 4 a 6 meses de acuerdo con la evolución. En pacientes mayores de 6 meses se debe controlar trimestralmente durante los primeros seis meses; si están recibiendo tratamiento antihipertensivo, se debe continuar control trimestral hasta lograr la suspensión del tratamiento. De este momento en adelante, se deben realizar controles semestrales (un año) y luego anuales. El control a largo plazo en

escolares se debe hacer con prueba de esfuerzo, más que con ecocardiograma. La radiografía de tórax sirve como detección inicial de aneurisma y debe efectuarse, al menos, en la primera revisión. La resonancia nuclear magnética debe efectuarse alguna vez en el seguimiento, a largo plazo, 3 a 5 años después de la cirugía).

Estos pacientes deben seguir siendo controlados sabiendo que la supervivencia a 44 años de la intervención es del 97%. Si la cirugía se practica antes de los 10 años de edad, la posibilidad de recoartación quirúrgica oscila entre el 11 y el 20%, (es mayor en menores de 2 años y principalmente en neonatos).

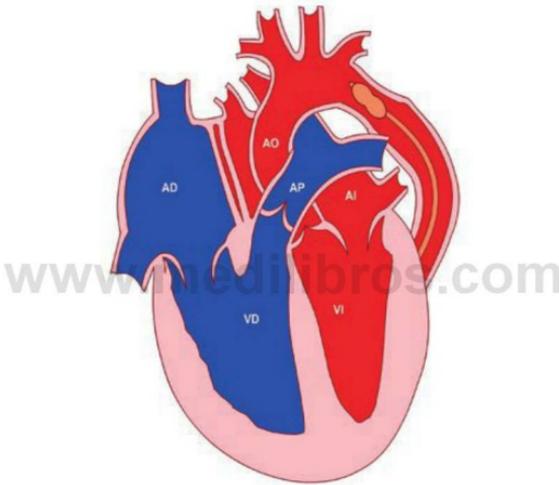


Figura 9. Angioplastia con balón de una CoAo nativa o una reCoAo con balón en paciente menor de 15 kg.

Procedimiento no efectivo: gradiente de tensión arterial mayor de 20 mmHg (con los brazaletes adecuados) entre miembros superiores e inferiores. Gradiente por ECO superior a 36 mmHg e hipertensión arterial en miembros superiores.

Si es re-CoAo postangioplastia, se debe realizar angioplastia nuevamente o cirugía de acuerdo al caso, si es mayor de 30 kilos angioplastia con stent. Si es re-CoAo posquirúrgica se debe realizar angioplastia mínimo 3 meses después de la cirugía.

# Tetralogía de Fallot (T DE F)



Sandra Matiz, MD

## DEFINICIÓN

La tetralogía de Fallot (T de F) tiene cuatro componentes: comunicación interventricular, cabalgamiento aórtico, estenosis subpulmonar e hipertrofia ventricular derecha (figura 1). Aparentemente es el resultado de una sola anomalía anatómica conotruncal, consistente en una desviación del septum infundibular en sentido superior e izquierdo, lo que produce la obstrucción subpulmonar, generándose las otras lesiones como consecuencia de esta.

En 1988, Fallot realizó la primera correlación clínico-patológica de la enfermedad y la llamó “la maladie blue”. Es una de las lesiones congénitas cianóticas más frecuentes, algo más que la transposición de grandes arterias. Su prevalencia varía entre 0,26 a 0,48 por mil nacidos vivos. Su proporción es de 3,5 a 9% de todas las cardiopatías congénitas. La incidencia de recurrencia en hijos de padres con T de F es de 1,2 a 8,3%, siendo más frecuente en casos en que el padre haya tenido un defecto conotruncal vs. la madre, en una proporción de 2:1. Se ha visto que factores ambientales tienen una incidencia como en el caso de hijos de madres diabéticas, exposición a ácido retinoico, fenilcetonuria y trimetadiona. La T de F se asocia con frecuencia con otras lesiones como CIA, persistencia de vena cava superior izquierda (11%), drenaje venoso anómalo, estenosis supra valvular aórtica o membrana subaórtica. Un 25% de los pacientes tienen arco aórtico derecho. En general los defectos conotruncales (T de F es uno de ellos) se asocian con delección del cromosoma 22q11 (llamado “Catch 22”), e involucra hipocalcemia, anomalías faciales, y las anomalías de los síndromes Velocardiofacial, Di George y aplasia tímica. Esta incidencia es de más o menos el 11%, siendo la anatomía de la T de F desfavorable y compleja, en aquellos pacientes en los que se demuestran anomalías del cromosoma 22q11.

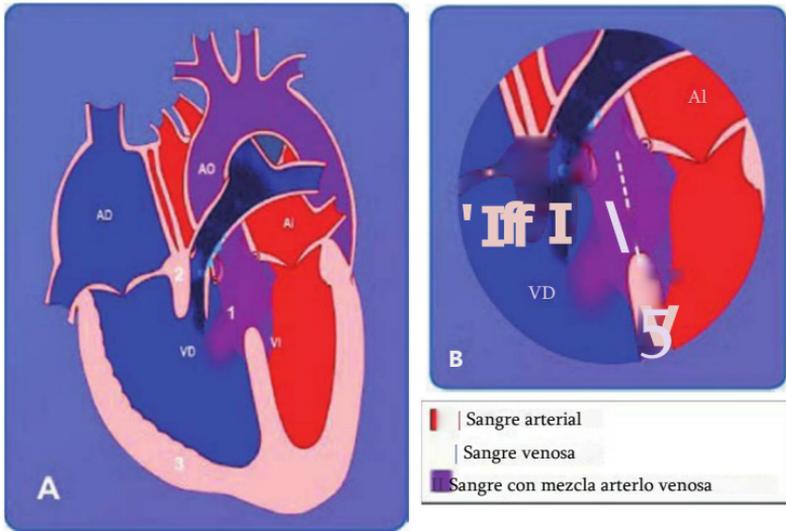


Figura 1. Esquema que muestra los componentes de la Tetralogía de Fallot; A. Se aprecia: 1. CIV subaórtica amplia. 2. Estenosis infundibulopulmonar 3. Hipertrofia ventricular derecha y el fenómeno del cabalgamiento aórtico se observa bien en el esquema B por la dextrorrotación de la aorta.

### FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de esta cardiopatía está determinada por el grado de estenosis subpulmonar (puede existir una obstrucción adicional a nivel valvular, supravalvular o en las ramas pulmonares).

En pacientes con poca obstrucción al flujo pulmonar, la fisiología es similar a una comunicación interventricular (son los llamados Fallot rosados), los que presentan obstrucción importante del flujo pulmonar, pueden presentar un significativo cortocircuito de derecha a izquierda a nivel de la comunicación interventricular con muy poco flujo anterógrado a los pulmones, y manifestarse clínicamente con hipoxemia o crisis hipóxica, que es la disminución súbita en la cantidad de sangre que va a los pulmones.

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas dependen del grado de obstrucción pulmonar (ya sea infundibular o valvular pulmonar) que tenga el paciente. Puede manifestarse



como una comunicación interventricular (CIV) como es el Fallot rosado, en donde la clínica es de una cardiopatía de flujo pulmonar alto, con polipnea, taquipnea, aumento de problemas respiratorios, sudoración, baja ganancia de peso, etc. En el otro extremo un paciente con cianosis importante por estenosis pulmonar severa o crisis de hipoxia que describiremos a continuación. Es importante hacer énfasis que cualquier paciente que tenga una T de F, puede presentar crisis de hipoxia.

### Crisis hipóxica

Cuando ocurre un aumento agudo en la obstrucción de la salida del ventrículo derecho o una disminución de las Resistencias Vasculares Sistémicas (RVS) en pacientes con T de F, el cortocircuito de derecha a izquierda a través del defecto septal ventricular aumenta y se produce la crisis de hipoxia. Se caracteriza por que el paciente presenta:

1. Agitación o irritabilidad
2. Polipnea
3. Cianosis profunda
4. Síncope
5. Frecuentemente el soplo está ausente.

El manejo inicial de este problema se dirige a mantener una adecuada RVS, relajar el tracto de salida del ventrículo derecho y dar una adecuada sedación con mínima depresión miocárdica. Estas crisis se tratan inicialmente con O<sub>2</sub> al 100%, los muslos flexionados sobre el pecho y sulfato de morfina. Estas maniobras relajan el infundíbulo pulmonar mientras se mantienen las RVS elevadas.

### Tratamiento

1. Dejar que el paciente esté con la madre
  2. No tomar exámenes sino en casos necesarios
  3. Oxígeno suplementario dado por la madre
  4. Sedación (morfina 0,1 mg/kg, oral o rectal).
- Si no cede la crisis se continúa con los siguientes pasos:
5. Mantener volumen intravascular adecuado
  6. Sedación e intubación
  7. Fenilefrina (vasopresor) 5-20 microgramos/kg/dosis IV
  8. Cirugía (FSP).

## EXAMEN FÍSICO

Con frecuencia presenta algún grado de cianosis, el cual depende del porcentaje de obstrucción pulmonar.

**Observación:** el neonato con T de F y cianosis importante, casi siempre cursa sin dificultad respiratoria ni “sed de aire” y se le observa “cómodo” a pesar de la cianosis.

**Palpación:** es frecuente encontrar hiperactividad precordial, por hiperdinamia del VD pero es raro evidenciar hepatomegalia congestiva.

**Auscultación:** se encuentra un segundo ruido (S2) único y un soplo eyectivo en diamante, rudo en el foco pulmonar que es inversamente proporcional al grado de obstrucción pulmonar, ya que a mayor obstrucción el soplo será más corto y suave y el flujo pasa por una CIV silente.

## DIAGNÓSTICO

**Electrocardiograma (EKG):** en el EKG usualmente encontramos un eje desviado a la derecha y signos de hipertrofia ventricular derecha (R grande en VI y S prominente en DI y V6). Las arritmias son poco comunes en pacientes no operados (figura 2).

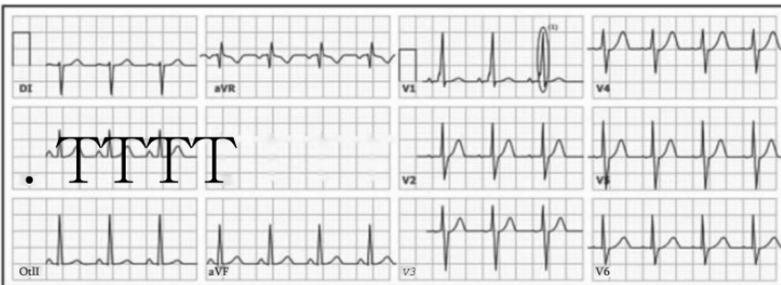


Figura 2. Paciente de 18 meses de edad con Tretalología de Fallot. El electrocardiograma muestra signos de hipertrofia ventricular derecha manifiesta en desviación a la derecha del eje del QRS ( $120^\circ$ ) en el plano frontal y patrón Rs en VI (1).

**Rx de tórax:** se evidencia el corazón en “forma de zueco”; la punta de la silueta cardíaca levantada por la hipertrofia ventricular derecha, con una disminución



del flujo pulmonar y una excavación del botón de la arteria pulmonar. Igualmente, en un 25 - 30 % de los pacientes con T de F hay una rectificación del borde derecho del mediastino secundaria a un arco aórtico derecho (figura 3).



Figura 3. Corazón con cardiomegalia a expensas del ventrículo derecho (punta levantada), pedículo estrecho (dando un aspecto de "Corazón en bota"), y flujo pulmonar disminuido.

**Ecocardiograma:** es el método de elección y permite realizar en la mayoría de los casos un diagnóstico in útero. En este examen se evidencia la CIV, el cabalgamiento aórtico, se puede medir el gradiente (diferencia de presión) infundíbulo-pulmonar, ver las ramas pulmonares, alteraciones en las ramas coronarias, el arco aórtico derecho o izquierdo, etc (figura 4).

**Tomografía computarizada y resonancia magnética cardíaca:** en la última década se ha observado un gran avance tecnológico en estos equipos no invasivos, para resolver dudas preoperatorias acerca de la anatomía arterial y venosa pulmonar, alteraciones coronarias etc. y en el postoperatorio (POP) calcular la función ventricular derecha, la fracción regurgitante pulmonar o ver cicatrices miocárdicas.

**Cateterismo:** preferimos realizarlo antes de la corrección quirúrgica definitiva. Está indicado en los casos de duda diagnóstica (ramas pulmonares pequeñas, necesidad de parche transanular o anomalía coronaria, para descartar que la

arteria descendente anterior se origine de la coronaria derecha) y cuando no se logra establecer completamente la anatomía, previo a la cirugía.

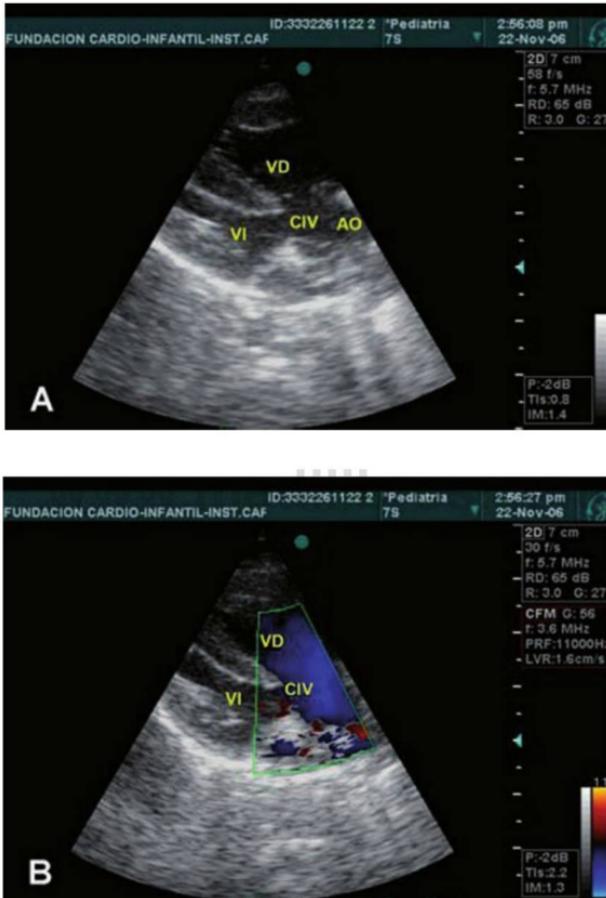


Figura 4. Ecocardiograma: A. Mostrando gran CIV subaórtica y cabalgamiento aórtico del 50%, en modo bidimensional en vista paraesternal eje largo, y en B mostrando flujo preferencial del ventrículo derecho a través de la CIV hacia la aorta, lo que ocasiona la cianosis.



También existen algunos reportes donde se realiza cateterismo en pacientes pequeños con el fin de realizar valvuloplastia pulmonar con catéter balón y aliviar la estenosis en el tracto de salida del VD, permitiendo que el paciente crezca un poco más (básicamente cuando el gradiente pulmonar es alto y tiene componente valvular importante), evitar la evolución a atresia pulmonar adquirida y disminuir la necesidad de parche transanular en la corrección quirúrgica definitiva.

### **MANEJO PREOPERATORIO**

Al realizarse diagnóstico de T de F se debe tener en cuenta la clínica del paciente para poder definir la conducta a seguir. Es frecuente el uso de betabloqueador para tratar de disminuir la posibilidad de una crisis de hipoxia, pero si el paciente consulta por crisis, se debe hospitalizar y no se debe dar de alta hasta no asegurar un flujo pulmonar adecuado (ya sea por la corrección definitiva por una fístula sistémica pulmonar o valvuloplastia del tracto de salida del VD).

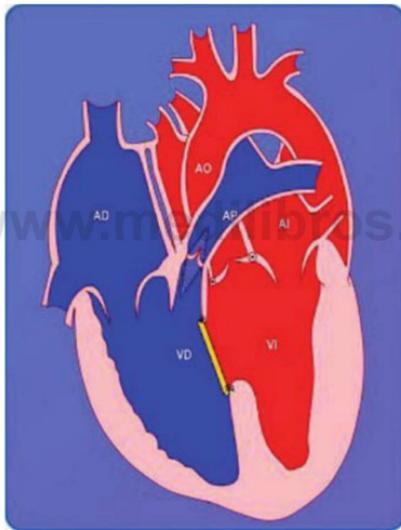
Si el niño empieza a presentar cianosis leve, la cual va aumentando, se cita a control por consulta externa (con indicaciones a los padres y explicando signos de alarma para volver) y en la medida que el paciente vaya creciendo y aumente la cianosis, se indica la cirugía. En este tipo de pacientes es donde se usa betabloqueador con el fin de tratar de disminuir el riesgo de crisis de hipoxia. Igualmente muchos niños no necesitan ninguna actuación especial en espera de la corrección de su cardiopatía, ya que pueden presentar cianosis leve o moderada, pero con un desarrollo pondoestatural normal y sin crisis de hipoxia, por lo cual se recomienda la vigilancia y tratamiento de una eventual anemia relativa (hipocrómica y microcítica).

### **CONSIDERACIONES QUIRÚRGICAS**

En pacientes asintomáticos la reparación quirúrgica se recomienda realizar durante el primer año de vida. En pacientes sintomáticos, se pueden realizar dos tiempos de procedimientos: paliativo (FSP), o corrección total.

A pesar de todos los avances en técnicas quirúrgicas y mejoría en la evolución posoperatoria, aún hay controversia en el tiempo adecuado para reparar la T de F. En un estudio en Estados Unidos se confirmó que una corrección electiva de la T de F en neonatos (5 a 52 días) con arterias pulmonares centrales confluentes, tiene un excelente resultado en la ausencia de condiciones extracardíacas significativas. Mientras que permite un adecuado crecimiento de las ramas pulmonares, libera al paciente de una posible reintervención (tuvieron un mayor índice de reintervención, pacientes con un peso preoperatorio menor de 2,5 kg

y unas arterias pulmonares pequeñas). En un estudio realizado en Inglaterra, en el 2005, concluyeron que se puede realizar una corrección definitiva de la T de F antes de los 6 meses. Observaron que la edad de realización de esta cirugía no parece afectar la evolución o resultado hemodinámico a mediano plazo, pero una cirugía temprana implicaría un manejo en UCIP con otros riesgos para el paciente, por lo que recomendaron que se retrase la corrección en pacientes asintomáticos hasta los 3 ó 6 meses. En nuestra institución la reparación completa de T de F con buena anatomía se recomienda a partir de los 6 meses de (figura 5). En los restantes, o en pacientes con crisis hipoxémicas graves, se debe efectuar una fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig para asegurar el flujo pulmonar.



**Figura 5.** Diagrama mostrando los dos grandes pasos en la reparación completa de la tetralogía de Fallot; el cierre de la CIV subaórtica y la disminución o alivio de la estenosis infundibular pulmonar.

## Manejo

Paciente asintomático o con cianosis leve: controles clínicos periódicos, con tratamiento quirúrgico electivo entre los seis meses y un año de edad previo cateterismo cardíaco.



El cateterismo cardíaco está indicado con el fin de evaluar la morfología del tracto de salida del VD, tronco y ramas pulmonares, especialmente el tamaño y anatomía del árbol coronario; descartar CIVs musculares adicionales o colaterales sistémico pulmonares.

**Paciente sintomático:** en caso de crisis hipóxicas, se considera una urgencia quirúrgica con el fin de realizar una FSP o corrección definitiva. La decisión entre cirugía paliativa o correctora dependerá de la edad del paciente, lo favorable de la anatomía y la experiencia y resultados de cada grupo. Se recomienda realizar cateterismo cardíaco previa corrección quirúrgica. Si la anatomía es desfavorable, se debe realizar FSE. Se puede considerar la valvuloplastia pulmonar con catéter balón en estos pacientes principalmente en menores de dos meses con anatomía desfavorable o favorable para evitar una FSE.

**Cianosis moderada a severa:** corrección quirúrgica electiva al año de edad previo cateterismo cardíaco. Se puede iniciar betabloqueadores en forma electiva como profilaxis para una posible crisis hipóxica.

Está contraindicado en estos pacientes antes de la cirugía los simpaticomiméticos, inotrópicos (digital), vasoconstrictores o vasodilatadores.

### Control posoperatorio

**Tratamiento paliativo (FSP):** deben tratarse en forma continua con antiagregación plaquetaria. La idea es realizar la corrección quirúrgica definitiva como paso siguiente. Se debe realizar cateterismo cardíaco previa corrección, para descartar distorsión de las ramas pulmonares o ver la evolución de una anatomía previamente desfavorable. Si la FSE es disfuncionante o está obstruida, se puede intentar una angioplastia de la fístula, nueva fístula o corrección quirúrgica según el caso particular.

**Corrección quirúrgica definitiva:** se considera buen resultado, si no hay CIV residual, insuficiencia pulmonar leve y gradiente transpulmonar que no supere 30 mmHg. El pronóstico de estos pacientes es muy bueno a largo plazo, se debe seguir periódicamente (c/6 a 12 meses) con clínica, ECG y ecocardiográficamente. Las arritmias pueden ser un problema a largo plazo mas si tienen bloqueo bi o trifasial de base.

En casos de defectos residuales como CIV con Qp/Qs de 1.5/1, estenosis residual con gradiente superior a 30 mmHg o estenosis de ramas, insuficiencia pulmonar moderada a severa, se deben seguir más de cerca y es muy factible que requieran en el futuro reintervención percutánea o quirúrgica individualmente.



para cada caso. Si la CIV tiene un  $Q_p/Q_s$  igual o mayor de 2/1 con estenosis residual y gradiente que supere 30 mmHg, es muy factible que requiera intervención quirúrgica nuevamente a corto plazo. En caso de insuficiencia pulmonar severa, presencia de arritmias basales o con ejercicio o deterioro de la clase funcional, es indicado colocar una válvula protésica en posición pulmonar. Hoy en día es posible hacerlo de forma percutánea.

# TRANSPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS (TOA)



Alberto García, MD

## DEFINICIÓN

La transposición de grandes arterias (TGA) es una lesión que consiste en que tanto la aorta como la pulmonar salen del ventrículo no indicado, así: la aorta sale del ventrículo morfológicamente derecho y la pulmonar sale del ventrículo morfológicamente izquierdo, conectados éstos a su respectiva aurícula.

Además, la aorta suele situarse anterior y a la derecha de la arteria pulmonar. Se denomina TGA simple cuando no existen defectos anatómicos asociados, y compleja cuando los hay. Aproximadamente en el 35% de los casos existe una CIV significativa y en presencia de CIV más o menos el 10% de los pacientes tiene coartación de aorta o interrupción del arco aórtico y entre el 5-10% de los pacientes tiene obstrucción del tracto de salida del VI. Existen anomalías de las arterias coronarias en cerca del 30%. Es infrecuente la TGA con estenosis pulmonar y sin CIV.

Es la cardiopatía congénita cianótica que se manifiesta clínicamente con mayor frecuencia en el recién nacido. Sin tratamiento 30% de los pacientes mueren en la primera semana de vida, 50% en el primer mes, 70% en los primeros 6 meses y cuando hablamos de la TGA con SI 95% muere en el primer mes de vida sin tratamiento. El 60% a 70% de los casos son varones; menos del 10% tiene anomalías extracardíacas, al contrario del truncus con 48% , la CIV 34% y la T de F el 31%. No se ha demostrado ninguna asociación con alteraciones genéticas ni otras situaciones que pudieran ocasionarla.

## Clasificación

Transposición de grandes arterias con septo íntegro (TGA + SI): como se dijo anteriormente, se presenta con cianosis la cual suele ser intensa, sin signos de dificultad respiratoria, con posterior aparición de acidosis metabólica de difícil manejo. A pesar de intubar al paciente, persiste desaturación importante,

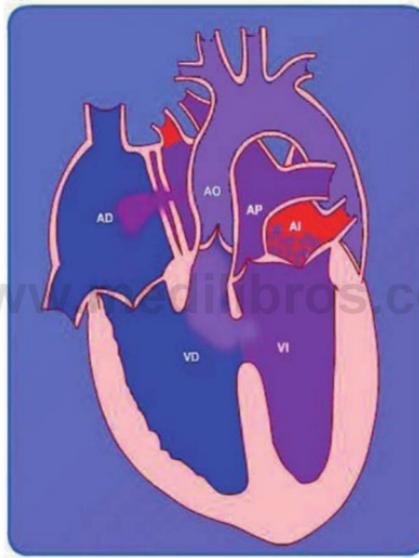




### Transposición de grandes arterias con comunicación interventricular más estenosis pulmonar (TGA + CIV + EP)

Como se ha explicado previamente, la cianosis va a ser más marcada dependiendo del grado de estenosis pulmonar. En caso de que ésta sea muy importante y se cierre el ductus arterioso, van a ser pacientes críticamente enfermos, básicamente por hipoxemia muy marcada que sólo responde a prostaglandinas.

En caso de no ser muy importante la estenosis pulmonar se comporta como una TGA + CIV.



**Figura 2. TGA+CIV.** Adicionalmente a la malposición de los grandes vasos respecto de los ventrículos, hay una CIV, que permite un cortocircuito dominante de izquierda derecha, teniendo además una CIA, que permite una mezcla de sangre bastante adecuada a nivel de las aurículas.

### Fisiopatología

La sangre oxigenada llega a la aurícula izquierda (AI) y luego pasa al ventrículo izquierdo (VI), saliendo a la arteria pulmonar (AP) y retorna nuevamente oxigenada a los pulmones; mientras que la sangre sin oxigenar entra a la aurícula derecha (AD), luego pasa al ventrículo derecho (VD) y sale nuevamente por la aorta, con lo cual se crean dos circuitos en paralelo que de no existir

mezcla arteriovenosa a algún nivel (ductus, comunicación interauricular o comunicación interventricular) es incompatible con la vida.

La TGA es la cardiopatía congénita cianógena que se manifiesta clínicamente con mayor frecuencia en el recién nacido. Si no se diagnostica en forma oportuna (principalmente la TGA + SI) evoluciona en el primer mes de vida a la muerte en un 90% de los casos. Por lo tanto, frente a un recién nacido a término, con buen peso para la edad gestacional, con cianosis intensa, sin cuadro de dificultad respiratoria, se debe sospechar esta entidad.

### Clínica

La presentación vasal del neonato con TGA+SI es su presentación con discreta taquipnea, “cómodamente cianótico”, sin acidosis y sin necesidad de PGE1, debido a la existencia de una CIA adecuada y/o ductus. La presencia de CIA grande con ductus significativo o CIV amplia conduce a situaciones de cianosis discreta-moderada, aumento del flujo pulmonar y signos de insuficiencia cardíaca. La presencia de PaO<sub>2</sub> muy baja (15/20 mmHg) con PCO<sub>2</sub> alta (a pesar de una ventilación adecuada) y acidosis metabólica indican un flujo sanguíneo pulmonar efectivo disminuido y debe manejarse como una emergencia.

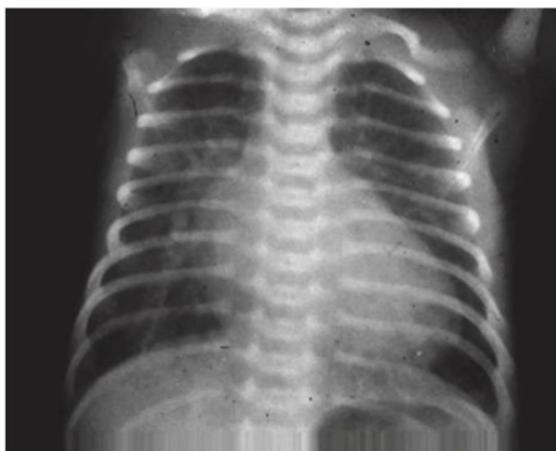
### Exámenes paraclínicos

**Electrocardiograma:** muestra en todos los casos crecimiento ventricular derecho con eje eléctrico a la derecha y signos de sobrecarga de presión en cavidades derechas.

**Rx de tórax: TGA + SI:** presenta un pedículo estrecho por la mal posición de los grandes vasos, crecimiento ventricular derecho que levanta la punta del corazón y da la imagen y de un huevo acostado sobre el diafragma izquierdo, colgando de una cuerda por el adelgazamiento mediastinal descrito. El flujo pulmonar suele ser normal o levemente aumentado.

**TGA + CIV:** la radiografía es muy similar a la anterior, el flujo pulmonar se encuentra aumentado (figura 3).

**TGA + CIV + EP:** la morfología es similar a las anteriores, cuando presentan EP severa, el flujo pulmonar estará disminuido, en caso de no ser importante (la EP), la radiografía es similar a la TGA + CIV (Con flujo pulmonar aumentado).



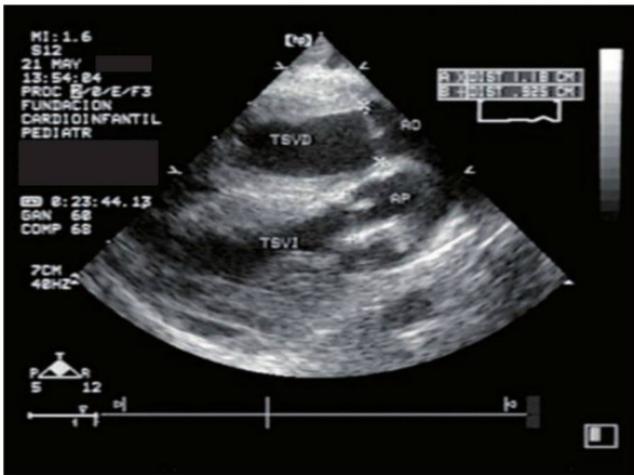
**Figura 3. TGA con CIV** La imagen típica de TGA consiste en un corazón ligeramente aumentado de tamaño por crecimiento del ventrículo derecho (imagen de huevo), con un mediastino angosto (colgando de una cuerda). El flujo pulmonar se encuentra aumentado por tener una CIV concomitante.

www.medilibros.com

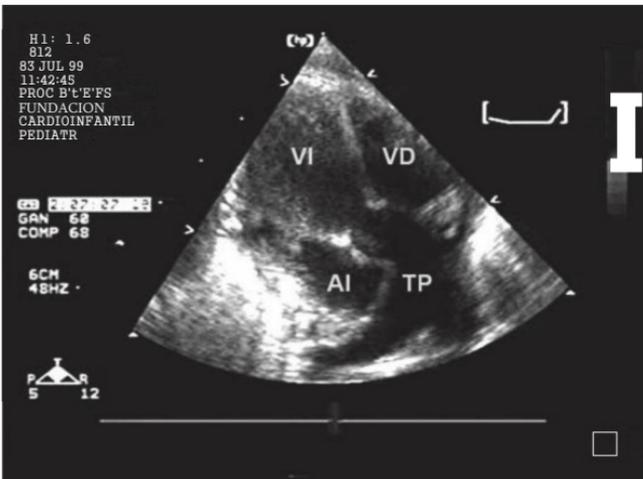
### Ecocardiograma

**Anatomía:** delimita perfectamente la variedad, de acuerdo a la clasificación propuesta. Deben detallarse otras incidencias como son CIA: en caso de tener un foramen oval restrictivo debe resaltarse, ya que es muy factible que requiera de una atrioseptostomía, debe anotarse también el grosor del septo y abombamiento del mismo en uno u otro sentido. El ductus arterioso debe describirse si está cerrado, abierto y el tamaño que tenga. La anatomía coronaria es tal vez uno de los elementos mas importantes, ya que se presentan variedades anatómicas las cuales pueden dificultar la corrección quirúrgica por lo que se debe ser muy cuidadoso en su análisis (figuras 4 y 5).

**Fisiología:** basados en las variedades anatómicas, se debe describir la magnitud, nivel y características del cortocircuito, que suele ser bidireccional a nivel auricular y ventricular, de izquierda a derecha a nivel ductal. La función del VD debe ser también resaltada al igual que el movimiento septal y estimar en la medida de lo posible el nivel y situación de las resistencias pulmonares y su repercusión sobre el VI.



**Figura 4.** En eje largo, se ve cómo sale la aorta anterior del VD y del VI la arteria pulmonar como vaso posterior.



**Figura 5.** TGA + CIV. En cuatro cámaras, se puede ver cómo la arteria pulmonar se encuentra muy dilatada y sale como vaso preferente del VI, el VD se ve a la izquierda y el septo que aparece en el centro de estas dos estructuras, cabalga la arteria pulmonar.



## Tratamiento

**Médico:** consiste en la colocación de prostaglandinas E 1 intravenosa con el fin de abrir el ductus arterioso en caso de hipoxemia severa. Estos niños deben ser manejados muy cuidadosamente evitando invadirlos en forma innecesaria, ya que son susceptibles de infecciones que dificultan y limitan las posibilidades quirúrgicas posteriores.

## Manejo preoperatorio

En la situación de hipoxemia extrema debe asegurarse una adecuada mezcla entre los circuitos e intentar aumentar la saturación venosa mixta. Para asegurar la mezcla se administra PGE1 para permeabilizar y/o aumentar el flujo ductal y se practica una atrioseptostomía de Rashkind con balón, y para incrementar la saturación venosa mixta se disminuye el consumo de oxígeno con relajación muscular, sedación y ventilación mecánica y se mejora la liberación de  $O_2$  incrementando el gasto cardíaco con agentes inotrópicos además de optimizar su capacidad de transporte (ej. tratando una eventual anemia). En ocasiones, a pesar de todas estas maniobras, la  $PaO_2$  puede continuar baja por hipertensión arterial pulmonar, debiéndose provocar alcalosis para disminuir las RVP mediante hiperventilación y administración de bicarbonato. Si la atrioseptostomía es efectiva y no hay signos de hipertensión pulmonar severa deben suspenderse la ventilación mecánica y PGE1.

En la TGA la mayoría del flujo sanguíneo sistémico es retorno venoso sistémico recirculando. En la presencia de una mezcla insuficiente, mucho se puede ganar aumentando la saturación de oxígeno mixto venoso, el cual es el mayor determinante de la saturación sistémica de sangre arterial. Las medidas que pueden ayudar a lo anterior incluyen:

- Disminuir el consumo de oxígeno por medio de la relajación muscular, sedación y ventilación mecánica
- Mejorando la liberación de oxígeno al incrementar el gasto cardíaco con agentes inotrópicos y mejorando la capacidad de transporte de oxígeno al tratar la anemia.

Se deben tratar otras causas de desaturación venosa como neumotórax, etc., el aumento de la  $FiO_2$  a 1,0 es de poca ayuda sobre la  $PaO_2$ , a menos de que se disminuyan las RVP y aumente el flujo sanguíneo pulmonar.

**Quirúrgico: TGA + SI:** el diagnóstico precoz es fundamental para poder operarlos idealmente en las dos primeras semanas de vida. La cirugía de elección es la corrección tipo Jatene, la cual consiste en trasladar los grandes vasos, colocando la aorta en la raíz pulmonar que sale del VI y la pulmonar en



la raíz aorta que sale del VD y adicionalmente rotando las arterias coronarias para que emerjan de la aorta ascendente. Posterior a la segunda semana de vida se puede realizar este tipo de operación, pero el riesgo aumenta por la mala adaptación de VI para soportar la circulación sistémica.

**TGA + CIV:** estos niños, de acuerdo al grado del cortocircuito, presiones y resistencias pulmonares, pueden ser intervenidos entre el tercero y sexto mes de vida postnatal, con la cirugía de Jatene descrita y adicionando el cierre de la CIV. Con pacientes mayores de 6 meses, se debe realizar cateterismo cardíaco para evaluar presiones y resistencias pulmonares para diferir conducta.

**TGA + CIV + EP:** en caso de que la estenosis pulmonar sea severa se debe realizar una fistula sistémica-pulmonar, para posteriormente (alrededor de los 3 ó 4 años de vida) hacer una corrección biventricular, direccionando los grandes vasos hacia su respectivo ventrículo.

**Seguimiento:** el riesgo de complicaciones es bajo con el switch arterial en comparación con otras cirugías, se debe realizar seguimiento clínico y ecocardiográfico para documentar posibles complicaciones como: estenosis en la región supraventricular Ao o Po, obstrucción de las arterias coronarias para lo cual se recomienda realización cateterismo cardíaco 1 o 2 años posterior a la corrección, disfunción ventricular, alteraciones del ritmo.

# Atresia (AT)

# tricuspidia



Claudia M. Stapper, MD

## DEFINICIÓN

La atresia tricuspidea (AT) es la ausencia de conexión entre la aurícula derecha (AD) y el ventrículo derecho (VD) por falta de desarrollo o perforación de la válvula tricúspide. Esto obliga, en la vida intrauterina, a un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, con la subsecuente mezcla venoarterial, la cual pasa luego al ventrículo izquierdo (VI) y de aquí es eyectada hacia los dos grandes vasos. Representa menos del 3% de todas las cardiopatías congénitas; hasta en 20% de los casos existe asociación con otros defectos siendo la más frecuente (8%) la coartación aórtica, la vena cava superior izquierda persistente, la yuxtaposición de apéndices auriculares y el arco aórtico derecho. En la AT, con vasos normalmente relacionados, son poco frecuentes estas asociaciones (figura 1).

## CLASIFICACIÓN

Existen varias clasificaciones, pero usaremos la modificada por Edwards y Burchell:

Grupo I: Con vasos normalmente relacionados:

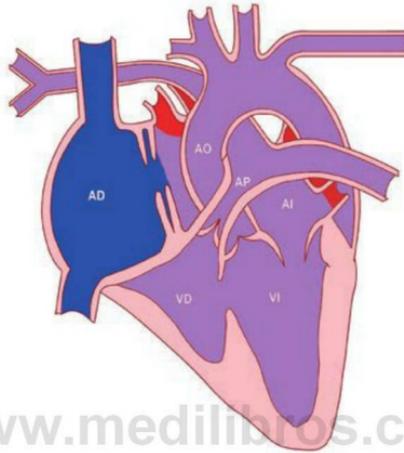
- A. Con atresia pulmonar
- B. Con estenosis pulmonar
- C. Sin estenosis pulmonar

Grupo II: Con vasos en transposición:

- A. Con atresia pulmonar
- B. Con estenosis pulmonar
- C. Sin estenosis pulmonar

Desde el punto de vista fisiológico y práctico la podemos dividir en dos tipos de AT básicas:

1. Con estenosis pulmonar
2. Sin estenosis pulmonar.



**Figura 1.** Diagrama que muestra la atresia tricuspídea (ausencia de las válvulas y el orificio). Además, se visualiza un ventrículo derecho rudimentario acompañado de estenosis del tronco de la arteria pulmonar. Note además, que hay una mezcla de sangre en la AI, que produce una saturación similar en los dos ventrículos y en los dos grandes vasos.

### FISIOPATOLOGÍA

Dado que se presenta una mezcla arteriovenosa a nivel auricular y ventricular, la saturación tanto en la aorta como en la pulmonar va a ser muy similar. La situación hemodinámica está definida por: el tamaño de la comunicación interauricular (CIA), el tamaño del foramen bulbo ventricular (CIV), la presencia o no de atresia pulmonar, el grado de estenosis pulmonar, el tamaño del ductus y la relación entre las resistencias y las presiones sistémica y pulmonar.

Pero, en términos prácticos consideremos que cuando no se tiene estenosis pulmonar el flujo es mayor y por lo tanto la saturación tiende a ser mejor que cuando hay estenosis pulmonar y por ende el flujo pulmonar está disminuido.

## CUADRO CLÍNICO

Es la tercera cardiopatía congénita cianótica en frecuencia. La manifestación clínica básica es cianosis que se acentúa con el llanto, pero con saturaciones inferiores a 85% en reposo.

1. **Atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar (AT sin EP):** en estos casos, el paciente además de la cianosis puede presentar cuadro de falla cardíaca el cual usualmente se presenta entre el segundo y tercer mes de vida y es secundario a la caída de las resistencias pulmonares. El cuadro clínico suele ser de diaforesis con la alimentación, pobre ganancia de peso, disnea con el esfuerzo y propensión a problemas respiratorios.
2. **Atresia tricuspídea con estenosis pulmonar (AT con EP):** la estenosis pulmonar puede ser variable (leve a severa), y va a determinar el mayor grado de cianosis de estos pacientes. En caso de estenosis pulmonar muy severa, puede ser una cardiopatía ductus dependiente, presentando shock cardiogénico por hipoxemia, en caso de cerrarse el ductus en forma aguda en el período neonatal. Por lo general la estenosis pulmonar suele ser moderada, y la historia natural es que va aumentando en el transcurso del tiempo; esto determina aumento de la cianosis, con toda la sintomatología dependiente de este evento.

## EXÁMENES PARACLÍNICOS

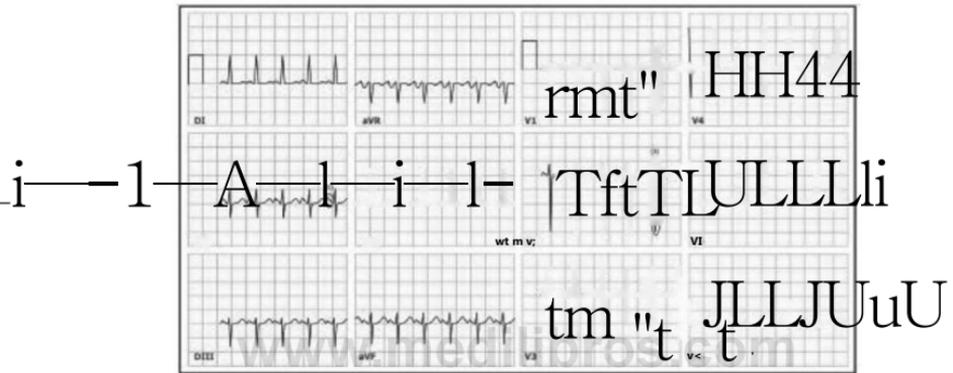
**Electrocardiograma:** es bastante típico, al presentar crecimiento auricular derecho, por ondas A picudas, ausencia de fuerzas derechas en precordiales ("R" derechas, y signos de crecimiento ventricular izquierdo, con voltaje importantes en precordiales izquierdas). El eje eléctrico está desviado a la izquierda, lo cual es poco usual en recién nacidos normales (figura 2).

**Radiografía de tórax:** muestra un crecimiento ventricular izquierdo, con falta del VD principalmente en la Rx de tórax lateral, donde no se ve contacto del corazón con el esternón. El flujo pulmonar va a estar aumentado, normal o disminuido dependiendo de que cursen con o sin estenosis pulmonar, y de que hallan caído o no las resistencias pulmonares (figura 3).

## ECOCARDIOGRAMA

**Anatomía:** existe ausencia de conexión entre la AD y el VD; es obligatoria la presencia de una CIA y observar el tamaño y la velocidad del flujo a su través para determinar si es o no restrictiva; el VD está constituido por una cámara rudimentaria sin tracto de entrada con una porción trabeculada y una porción de

salida poco desarrolladas. Existe una CIV o foramen bulboventricular, llamado así por comunicar el VI y el bulbo ventricular residual del VD. Se evaluará la función ventricular izquierda y la válvula atrioventricular para comprobar si existe o no insuficiencia. Debe determinarse si existe o no estenosis pulmonar y la posición de los grandes vasos para establecer si están bien o mal posicionados. Debe buscarse la presencia del ductus arterioso y descartarse la presencia de coartación aórtica (figura 4).



**Figura 2.** Recién nacido de 4 días de vida con cianosis. El electrocardiograma muestra un ritmo sinusal con una frecuencia cardíaca de 158 lpm. Con desviación del eje QRS hacia la izquierda (eje  $-30^\circ$ ), crecimiento auricular izquierdo manifiesto con ondas P picudas en DII, V3, V4 y V5, ausencia de fuerzas del ventrículo derecho (anormal para esta edad) con predominio ventricular izquierdo; onda R disminuidas en VI y V2 con ondas S dominante y R monofásica en V5 y 6.

Fisiología: debe especificarse cuál es el estado de las resistencias pulmonares, si existe restricción al flujo hacia la arteria pulmonar bien por estenosis valvular o foramen bulbo ventricular restrictivo, midiendo con doppler continuo el gradiente a estos niveles. Igualmente se debe indicar en casos de que no haya estenosis pulmonar si las resistencias pulmonares aún están elevadas, o si por el contrario hay una caída importante en las mismas con cortocircuito masivo de izquierda a derecha y signos de sobrecarga de volumen en cavidades izquierdas.

### CATERISMO CARDÍACO

Está indicado con fines diagnósticos, aunque a veces no se logre evaluar en buena forma la anatomía de las arterias pulmonares, en casos de AP + EP. Debe realizarse en todo paciente que ha sido sometido a alguna cirugía previa.

antes de determinar la posibilidad de realizar una anastomosis cavopulmonar o una corrección tipo Fontan.

**Cateterismo terapéutico:** está indicado en los casos de foramen oval restrictivo; debe realizarse atrioseptostomía con catéter balón en el primer mes de vida.

### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

**AT sin EP:** en estos pacientes está indicado realizar un cerclaje apretado de la arteria pulmonar o derivación de la misma y una fistula sistémica pulmonar en los tres primeros meses de vida, para proteger el lecho vascular pulmonar y poder brindar a estos pacientes en un futuro opciones quirúrgicas.

**AT con EP severa:** por la marcada hipoxemia se debe realizar una fistula sistémica pulmonar con el fin de asegurar un mejor flujo pulmonar y favorecer el crecimiento de las arterias pulmonares (figura 5).



**Figura 3.** Crecimiento ventricular izquierdo, dado por un contorno izquierdo de la silueta redondeado; signo del “hachazo” por falta del ventrículo derecho, por una ausencia de contorno en la silueta en el borde inferior derecho. Pedículo vascular estrecho por la malposición de los grandes vasos. Flujo pulmonar disminuido por estenosis pulmonar asociada.

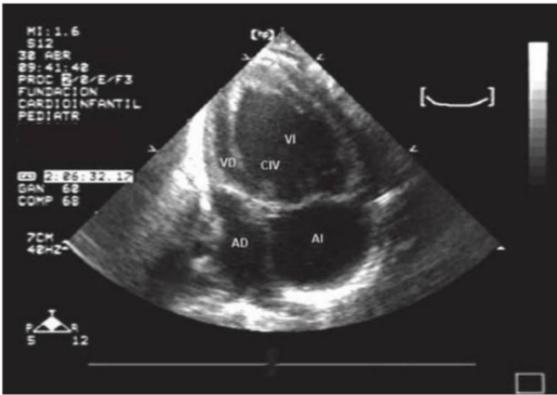
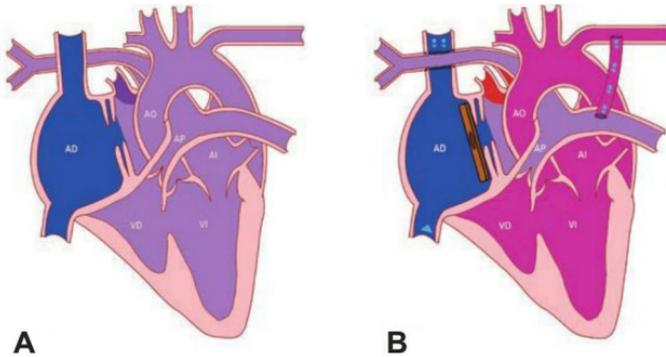


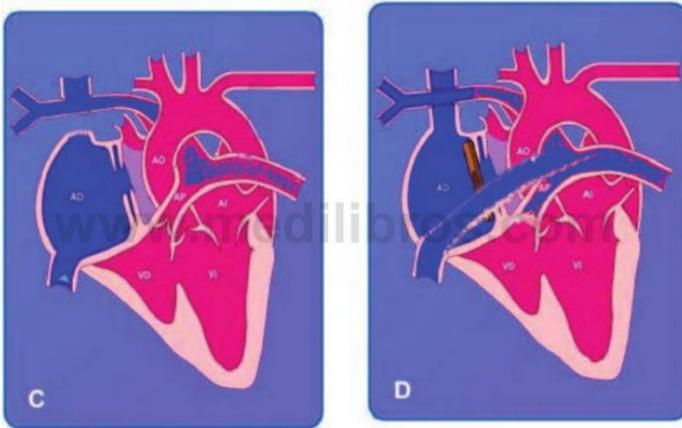
Figura 4. Proyección 4 cámaras que evidencian una dilatación importante del ventrículo izquierdo (VI), por manejar esta cavidad tanto la circulación sistémica como la pulmonar. El ventrículo derecho (VD) es muy pequeño por no tener tracto de entrada, la comunicación entre los dos ventrículos (CIV) es la que asegura el flujo para el vaso que sale de la cámara derecha (VD).



**Figura 5. A.** Atresia tricuspidea con vasos normalmente relacionados y estenosis pulmonar. Es obligado el paso de sangre de la aurícula derecha (AD) a la aurícula izquierda (AI); el flujo pulmonar está determinado por la comunicación entre los dos ventrículos y el tamaño del anillo pulmonar. **B.** En estos casos es fundamental asegurar un flujo pulmonar adecuado por lo que se realiza quirúrgicamente una fistula entre la subclavia derecha o izquierda y la rama pulmonar del mismo lado (ver fistula sistémico-pulmonar al lado izquierdo). En pacientes mayores de 6 meses, la anastomosis de la vena cava superior (VCS) con la rama pulmonar derecha (cirugía de Glenn-Patiño) es el primer paso para asegurar mayor flujo a los pulmones.

Del sexto mes en adelante y con el paciente con paliación como se explicó anteriormente, está indicado realizar una anastomosis cavopulmonar, que consiste en conectar la vena cava superior a la rama pulmonar derecha, pudiéndose permitir o no flujo anterógrado a través de la arteria pulmonar previamente cerrada, siendo muy importante regular este flujo, ya que puede producir disfunción de la anastomosis cavopulmonar.

De los 3Vi años de vida en adelante, de acuerdo con los hallazgos hemodinámicos y una serie de criterios de exclusión, se puede brindar una corrección quirúrgica definitiva consistente en una derivación cavopulmonar total (Fontan) que consiste en la conexión de las dos venas cavas (superior e inferior) a las arterias pulmonares directamente (figura 5).



**Figura 5.** C. Atresia tricuspídea con vasos normalmente relacionados y estenosis pulmonar. Se realiza una anastomosis quirúrgica entre la vena cava superior y la rama pulmonar derecha (cavo pulmonar o Glenn bidireccional). Tiene por objeto llevar sangre en forma pasiva al pulmón desde la vena cava superior. D. De 4 años en adelante, se puede completar la derivación de la sangre de la vena cava inferior al tronco pulmonar (cirugía de Fontan o cavopulmonar total). Tiene por objeto llevar toda la sangre de las venas cavas directamente a las arterias pulmonares, se deja una pequeña comunicación como desfogue entre las dos aurículas.

# ANOMALÍA EN EL DRENAJE DE LAS VENAS PULMONARES



Claudia M. Stapper, MD

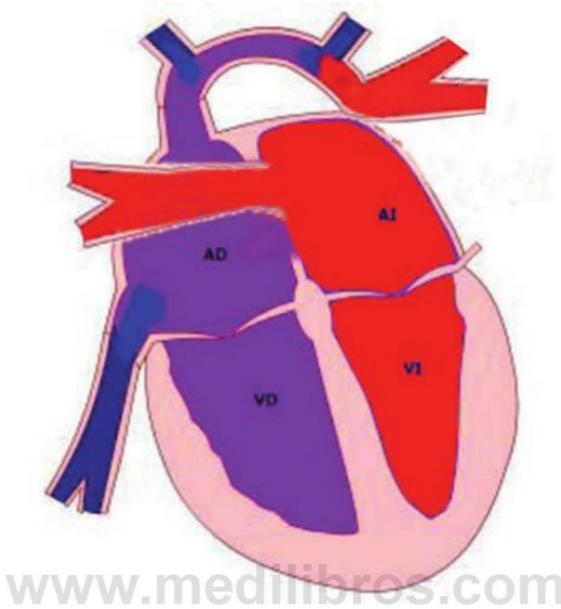
## DEFINICIÓN

La anomalía en el drenaje de las venas pulmonares puede ser muy variado e ir desde la atresia de las venas pulmonares (no se desarrollan) que es incompatible con la vida, hasta el drenaje anormal de una sola vena pulmonar que no requiere tratamiento médico o quirúrgico.

El drenaje venoso anómalo puede ser parcial (DVAP) (figura 1) o total (DVAT) (figura 2). En el DVAP puede haber compromiso del drenaje anormal de una, dos o tres venas pulmonares, mientras que en el DVAT es una cardiopatía congénita en la cual todas las venas pulmonares drenan en una estructura venosa sistémica o a la aurícula derecha en vez de hacerlo a la aurícula izquierda.

## CLASIFICACIÓN

DVAP: se puede presentar cualquier arreglo anatómico, pero lo más frecuente es que el drenaje anormal de las venas izquierdas se produzca a la vena cava superior izquierda (el más frecuente de los parciales) o al seno coronario, mientras que las derechas pueden drenar a la vena cava superior derecha, o vena cava inferior (segundo en frecuencia de los parciales) que es conocido como el síndrome de Simitarra, que se asocia con grados variables de hipoplasia pulmonar derecha, ocasionalmente con circulación sistémica a dicho pulmón o secuestro pulmonar. Se asocia con frecuencia a los síndromes de Noonan y Turner, siendo también frecuente su presencia en casos de anomalías en la situación visceroatrial.



**Figura 1.** Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de las venas pulmonares izquierdas a la vena innominada. Si bien es muy largo el nombre, es claramente descriptivo de la lesión en cuestión; se puede ver en el esquema un drenaje venoso anormal de las venas pulmonares del pulmón izquierdo, que por un colector llamado vena vertical llevan el flujo sanguíneo directamente a la vena innominada, que drena en la vena cava superior y ésta en la aurícula derecha. Se puede entender que se comporta similar a una CIA, con sobrecarga de volumen en el ventrículo derecho. Las venas pulmonares derechas llegan normalmente a la AI.

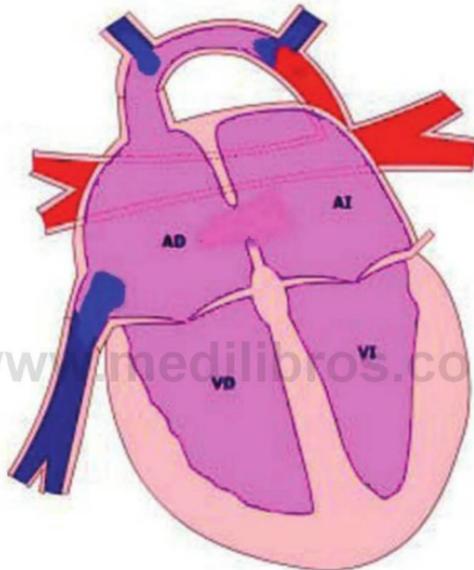
## DVAT

1. DVAT supracardíaco: las venas pulmonares llegan a un colector común, el cual drena a la vena innominada a través de la vena vertical y luego al atrio derecho o directamente a la vena cava superior. Corresponde más o menos entre el 26 y 36% de todos los drenajes venosos.
2. DVAT intracardíaco: el colector común drena al seno coronario o directamente a la aurícula derecha. Corresponde al 16 a 18% de todos los drenajes venosos (figura 3).
3. DVAT infracardíaco: del colector común, la sangre pasa por un conducto venoso a través del diafragma hasta el sistema porta, entrando a la vena cava inferior por el ductus venoso y luego a la aurícula derecha. Corresponde entre el 13 al 24% de todos los drenajes venosos.



- 4- DVAT mixto: cualquier combinación anatómica de las venas pulmonares en la circulación venosa sistémica es posible. Corresponde entre el 5 al 10% de todos los drenajes venosos.

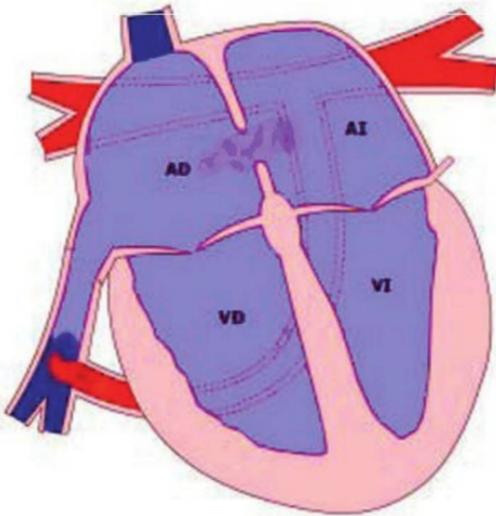
Otros sitios de drenaje son directamente a la aurícula derecha (2 al 15%) y a la VCS derecha (11 al 15%).



**Figura 2.** Drenaje venoso pulmonar anómalo total supracardiaco. Las cuatro venas pulmonares (dos derechas y dos izquierdas), drenan en un colector que se encuentra por detrás de la aurícula izquierda, y por una vena vertical, drenan en la vena innominada, vena cava superior y aurícula derecha. Se puede entender en el esquema que no hay sangre que llegue directamente a la aurícula izquierda, por lo que se requiere un cortocircuito obligado de derecha a izquierda a nivel auricular para asegurar flujo a las cavidades izquierdas y la aorta.

### FISIOPATOLOGÍA

DVAP: la fisiopatología es similar a la CIA por producirse una sobrecarga de volumen al VD antes de la válvula tricúspide, siendo mayor o menor la sobrecarga de acuerdo con el número de venas pulmonares involucradas.



**Figura 3.** Drenaje venoso pulmonar anómalo total infracardiaco. Las cuatro venas pulmonares (dos derechas y dos izquierdas), drenan en un colector que se encuentra por detrás de la aurícula izquierda, y por una vena que desciende al abdomen, termina drenando a las venas hepáticas o infrahepáticas. Por el lecho vascular tan largo y la forma que drena en las venas hepáticas, siempre hay un drenaje obstructivo.

DVAT. Básicamente podemos encontrar dos estados fisiopatológicos diferentes:

1. DVAT no obstructivo.
2. DVAT obstructivo.

Generalmente está presente una comunicación interauricular amplia no restrictiva que permite el paso de sangre de la aurícula derecha a la izquierda y por consiguiente permite mantener un gasto cardíaco sistémico adecuado. El gasto sistémico depende de la cantidad de sangre que pasa por la CIA.

DVAT no obstructivo: se produce una mezcla de la sangre no oxigenada (sistémica) con la oxigenada (pulmonar) a nivel auricular derecho, presentando aumento de flujo pulmonar y cianosis de mezcla que suele ser leve. El gasto sistémico depende de la cantidad de sangre que pase por la CIA. Se observa también dilatación de cavidades derechas, tronco pulmonar y ramas, con aumento importante del flujo pulmonar. Cuando la sobrecarga de volumen es



muy importante con caída de las resistencias pulmonares, la dilatación del VD puede generar disminución en el tamaño relativo del ventrículo izquierdo por una “compresión del VD sobre el VI”, lo cual favorece más sobrecarga derecha y menor gasto sistémico, incidiendo en un aumento de la presión y resistencia pulmonar.

**DVAT obstructivo:** la obstrucción puede ocurrir como resultado de:

- A. Compresión extrínseca del colector
- B. Disminución el calibre del colector
- C. Foramen oval restrictivo.

En las anteriores circunstancias se presenta una hipertensión venosa pulmonar (hipertensión venocapilar pulmonar), que conlleva a edema pulmonar severo por la dificultad para “drenar” la sangre y la consiguiente “congestión” venosa pulmonar que se produce; la consecuencia de estos cambios es una hipertensión pulmonar severa generalmente superior a la presión sistémica, con compromiso muy importante en el estado general, signos de bajo gasto, cianosis y falla cardíaca. Cuando nos referimos al drenaje venoso anómalo total infracardíaco se asume que todos son obstructivos, pero no olvidemos que algunos drenajes supracardíacos e intracardíacos se pueden presentar como drenajes obstructivos. Este cuadro se hace manifiesto en los primeros días de vida.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y EXAMEN FÍSICO

**DVAP:** es similar en todas sus manifestaciones a una CIA.

### DVAT

**DVAT no obstructivo:** el cuadro puede ser muy parecido al de una CIA, con leve cianosis. Se puede encontrar algo de polipnea, taquipnea y en ocasiones mayor frecuencia de problemas respiratorios. Al examen físico es frecuente encontrar hiperactividad precordial y un S2 aumentado, con desdoblamiento fijo y en ocasiones un soplo eyectivo con forma de diamante en foco pulmonar.

**DVAT obstructivo:** se encuentra en un paciente severamente comprometido con cianosis, acidosis metabólica y dificultad respiratoria severa en la primera semana de vida. En nuestras instituciones es frecuente que estos pacientes lleguen en falla orgánica múltiple, pues antes de pensar en este diagnóstico es frecuente que se interprete el cuadro como membrana hialina, neumonía, sepsis, etc. Al examen físico se encuentran muy comprometidos, en mal estado general, con shock cardiogénico, pulsos débiles, RsCs taquicárdicos, con S2



aumentado, hígado congestivo, hepatomegalia y estertores bilaterales a la auscultación pulmonar.

## DIAGNÓSTICO

**DVAP:** es similar en todos sus hallazgos a una CIA.

DVAT no obstructivo:

1. **Electrocardiograma (EKG):** ritmo sinusal, desviación del eje a la derecha y signos de crecimiento de cavidades derechas, onda “p” aumentada de tamaño por crecimiento de la aurícula derecha. Bloqueo incompleto de rama derecha, con crecimiento del VD.
2. **Rx de tórax:** muy similar a la encontrada en CIA. Cardiomegalia dada por crecimiento de cavidades derechas, como pulmonar prominente, con flujo pulmonar aumentado. En mayores de 6 meses podemos observar la imagen característica de “muñeco de nieve” en caso de drenaje venoso anómalo total supracardíaco (figura 4).
3. **Ecocardiograma:** es el método diagnóstico por excelencia y en él vamos a encontrar básicamente una sobrecarga de volumen en cavidades derechas. Como consecuencia tenemos dilatación de las cavidades derechas, tronco pulmonar y ramas; turbulencia en el tronco pulmonar y a mayor sobrecarga de volumen un gradiente que puede alcanzar los 30 mmHg. Como dato llamativo, la aurícula izquierda es pequeña y el ventrículo izquierdo será de menor tamaño en la medida que la dilatación del VD sea mayor. Se puede ver el colector de las venas pulmonares y una CIA con cortocircuito de derecha a izquierda. Usualmente permite la clasificación del drenaje así: DVAT *supracardíaco*: se encuentra un flujo que asciende por la margen izquierda del tórax a encontrar el confluente yugulosubclavio izquierdo, con una innominada muy dilatada y una vena cava superior dilatada y con alto flujo. DVAT *intracardíaco*: se encuentra un seno coronario muy dilatado, con alto flujo a este nivel y se pueden seguir las venas pulmonares llegando a este sitio. Ocasionalmente se confunde con una CIA tipo *ostium primum*. DVAT *infracardíaco*: será descrito en las lesiones obstructivas. DVAT *mixto*: se debe sospechar cuando no sea muy clara la forma de drenaje o los colectores no sean del tamaño que corresponde a la sobrecarga de volumen en el VD. Es importante evaluar el grado de hipertensión pulmonar y el compromiso y tamaño de la aurícula y ventrículo izquierdo (figura 5).
4. **Cateterismo:** solemos realizarlo con frecuencia en esta patología, dado que es difícil descartar drenajes mixtos al igual que obstrucción de venas pulmonares que implican un pronóstico sombrío a largo plazo.



DVAT obstructivo:

1. **Electrocardiograma (EKG):** es frecuente que se encuentre frecuencia cardíaca elevada, con desviación del eje a la derecha, signos claros de crecimiento del VD con sobrecarga de presión. La onda P no suele estar aumentada, por presentarse la sintomatología en la primera semana de vida.
2. **Rx de tórax:** es un examen de mucha importancia para el diagnóstico de esta patología. Se encontrará una imagen compatible con “enfermedad de membrana hialina” por congestión e hipertensión venocapilar importante, con un corazón pequeño. Ante un paciente a término, con sospecha de enfermedad de membrana hialina, se debe descartar el diagnóstico de DVAT obstructivo, generalmente infracardiaco.
3. **Ecocardiograma:** es el método diagnóstico por excelencia donde la sospecha por razones de comportamiento clínico son de gran ayuda. En él vamos a buscar la anomalía frente a unas cavidades izquierdas pequeñas, cavidades derechas aumentadas de tamaño con signos de sobrecarga mixta (presión y volumen), CIA con cortocircuito de derecha a izquierda, sin poder determinar claramente las venas pulmonares. La HTP suele ser muy importante y se puede medir por la insuficiencia tricuspídea que suele estar presente como consecuencia de disfunción del VD. Si se busca por detrás de la aurícula izquierda vamos a encontrar un torrente que se dirige hacia el abdomen, con un flujo venoso de alta velocidad que hace posteriormente una curva, para desembocar en la vena cava inferior o en el ducto venoso.
4. **Cateterismo:** está indicado cuando existan dudas diagnósticas en este tipo de pacientes. El estado crítico del niño limita ocasionalmente este estudio. En casos de un foramen oval muy restrictivo, con un paciente críticamente enfermo, se puede optar por una atrioseptostomía para compensar el paciente y llevarlo a cirugía en un condición más favorable (figura 6).

## CONSIDERACIONES QUIRÚRGICAS

**DVAP:** esta situación requiere tratamiento quirúrgico cuando dos o más venas drenan en forma anormal, aun si este drenaje es independiente a diferentes sitios. El tratamiento consiste en conectar mediante túneles intraauriculares o reimplante de las venas de acuerdo con cada caso particular. La corrección se debe hacer por encima de los 5 años, dado que con estructuras más pequeñas el riesgo de trombosis de la vena reimplantada o el túnel es mayor.

**DVAT:** el DVAT no obstructivo se lleva a cirugía en el momento en que se hace el diagnóstico si el paciente es asintomático.



Figura 4. Radiografía de tórax de un paciente con un drenaje venoso anómalo total supracardiaco. Se nota cardiomegalia por crecimiento del ventrículo derecho, flujo pulmonar aumentado y una imagen en el mediastino superior con un contorno izquierdo que corresponde a la vena vertical, un contorno superior que corresponde a la dilatación de la vena innominada y un contorno derecho que corresponde a la dilatación de la vena cava superior, que conforman una opacidad redondeada en el mediastino superior, que da la imagen característica de esta lesión de muñeco de nieve con el contorno cardíaco o de ocho.

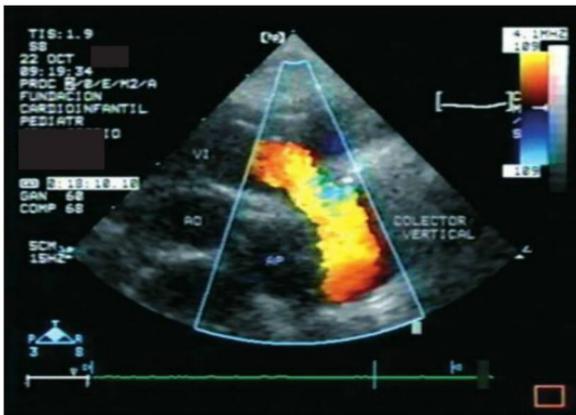


Figura 5. En ecocardiograma con doppler color, se aprecia un flujo ascendente en rojo (se acerca al transductor), que corresponde a la sangre que viene por la vena vertical de las venas pulmonares a drenar a la vena innominada. Esta imagen es característica.





## SEGUIMIENTO

El POP puede ser tórpido; en caso de edema pulmonar persistente, asimetría en el flujo pulmonar o hipertensión pulmonar se debe descartar mediante ecocardiografía la presencia de obstrucción de la boca anastomótica o de las venas pulmonares. El primer caso requiere reintervención quirúrgica y el segundo tiene un pronóstico sombrío y el tratamiento debe ajustarse a cada lesión.

Los intervalos de seguimiento posteriores deben ser cortos y se presta atención especial a defectos residuales, como es el caso de defectos atriales, obstrucción de la boca anastomótica, obstrucción de venas pulmonares, trombosis de los túneles intra y extracardíacos, HTP etc.

## TRUNCUS ARTERIOSO



Alberto García, MD; Miguel Ronderos Dumit, MD

### DEFINICIÓN

Es una lesión que consiste en la salida de un vaso común de los dos ventrículos, con una única válvula, del que se dividen posteriormente la aorta y las ramas pulmonares (figura 1). La razón de su conformación es debida a que no se produce la septación a nivel embriológico entre la aorta y la pulmonar, quedando un único vaso, con una sola válvula, del que salen la circulación coronaria, un vaso único que asciende por el tórax y en forma lateral y posterior las arterias pulmonares y hacia arriba la aorta que va a dar a los vasos del cuello, con una CIV adyacente. Como se produce una anomalía en la válvula ventriculoarterial única (truncal), ésta tiende a ser anormal, con grados variables de insuficiencia o estenosis que no suele ser muy importante (figura 1). Es la cardiopatía que con mayor frecuencia cursa con arco aórtico derecho (30%) y 11% tiene interrupción del arco aórtico. Se puede también presentar desconexión de alguna de las ramas (usualmente del mismo lado del arco), que suele estar suplida por el DAE. También se presentan anomalías coronarias diversas. Son frecuentes las anomalías extracardíacas (30%), principalmente la asociación con el síndrome 22q11.

### CLASIFICACIÓN

Se consideran dos tipos de truncus de acuerdo con la emergencia de las arterias pulmonares:

- Tipo 1. Las arterias pulmonares salen como un tronco único del cual se dividen las ramas.
- Tipo 2. Las ramas salen en forma independiente directamente del tubo truncal.
- Tipo 3: ramos pulmones salen de la cara lateral del tubo truncal.
- Tipo 4: se originan de la aorta descendente.

Tipo 1 y 2 constituyen el 85% de las cosas.

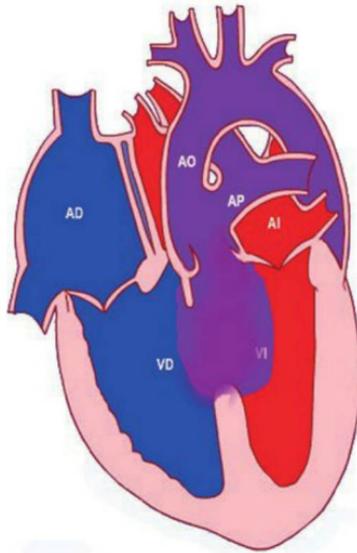


Figura 1. Se aprecia cómo de los dos ventrículos sale un único vaso (truncal), del que se desprenden posteriormente por un lado la aorta que sigue un curso ascendente buscando los vasos del cuello y posterior e izquierdo un pequeño tronco que da a las arterias pulmonares derecha e izquierda. En el tracto de salida de los ventrículos, se produce una mezcla venosa, ya que toda la eyección ventricular combinada va para el tronco común.

### FISIOPATOLOGÍA

Al existir un tronco común del cual salen la aorta y la pulmonar, se produce una mezcla arteriovenosa desde el momento de la eyección ventricular, circulando la sangre bien hacia los pulmones o hacia la aorta ascendente.

Dado que no suele existir estenosis en las arterias pulmonares, al caer las resistencias pulmonares, se va a generar un aumento del flujo pulmonar, con el consecuente retomo venoso aumentado a cavidades izquierdas, lo que condiciona un cuadro de falla cardíaca secundario a sobrecarga de volumen al ventrículo izquierdo. La falla cardíaca puede verse agravada, en caso de insuficiencias importantes de la válvula truncal.

Por estas razones está clasificada como una cardiopatía congénita cianótica con flujo pulmonar aumentado.



## CUADRO CLÍNICO

El recién nacido suele ser asintomático, con pulsos simétricos normales, sin hepatomegalia a la palpación abdominal, con un soplo sistodiastólico en la base, ocasionado por la insuficiencia de la válvula truncal; el componente sistólico dado por la turbulencia que genera la válvula anormal suele ser grado II-III/VI y el diastólico, dado por la insuficiencia de la válvula, con un segundo ruido acentuado y único que le es característico.

En el lactante menor, al caer las resistencias pulmonares, se van a encontrar todos los signos de sobrecarga de volumen en cavidades izquierdas, dado por galope izquierdo por S3 o S4, hiperquinesia ventricular izquierda a la palpación y todo el cuadro de taquipnea, dificultad en la alimentación, aumento de los signos de dificultad respiratoria con el esfuerzo, y taquicardia en reposo. Si se deja evolucionar al paciente, se va a presentar un cuadro de falla cardíaca izquierda florido, secundario a las eventualidades ya descritas.

## EXÁMENES PARACLÍNICOS

**Electrocardiograma:** muestra crecimiento biventricular con signos de sobrecarga sistólica en cavidades derechas en el recién nacido. En el momento en que caen las resistencias pulmonares pueden verse signos de sobrecarga de volumen en cavidades izquierdas, con crecimiento auricular izquierdo y ventricular izquierdo (figura 2).



Figura 2. Electrocardiograma. Se pueden ver unas “R” grandes en VI y 2 (1) con “S” profunda en V5 y 6, como signos de crecimiento ventricular derecho, con onda “T” positiva en cavidades derechas (V1 a V3) como signo de sobrecarga sistólica. La onda “P” es picuda y ancha como signo de crecimiento de las dos aurículas, lo que denota un cortocircuito importante de I-D con signos de sobrecarga de volumen en cavidades izquierdas (crecimiento de aurícula izquierda).



**Radiografía de tórax:** en el recién nacido puede ser normal o mostrar un flujo pulmonar levemente aumentado. En el lactante menor, al caer las resistencias pulmonares aparece cardiomegalia variable con crecimiento auricular y ventricular izquierdo y flujo pulmonar aumentado; 30% de los pacientes tiene arco aórtico derecho.

**Ecocardiograma. Anatomía:** las características principales son un corazón de salida única tipo truncus, con una válvula que puede tener 3 ó 4 cúspides algo gruesas y displásicas, notándose en la porción inicial del tronco la emergencia de las arterias pulmonares, que pueden salir en forma independiente generalmente posteriores e izquierdas o como un tronco común muy corto, de la cual se dividen las dos ramas pulmonares, que van a estar más dilatadas en la medida en que el flujo pulmonar sea mayor. Igualmente se ve una CIV por debajo de la válvula truncal; se debe determinar si el arco aórtico es derecho o izquierdo; una de las anomalías asociadas más frecuentes es la interrupción del arco aórtico (figura 3).

**Fisiología:** por los signos de sobrecarga de volumen en cavidades izquierdas, al igual que por la dilatación de las arterias pulmonares, se puede estimar el estado de las resistencias pulmonares en el momento del examen (figura 4).

**Cateterismo cardíaco:** usualmente el ecocardiograma es suficiente para definir la anatomía, en muchos casos es prudente realizar cateterismo previo a la corrección quirúrgica, para descartar anomalías asociadas, evaluar morfología de las arterias pulmonares proximales y distales o por la sospecha de interrupción del arco aórtico (figuras 5 y 6).

## TRATAMIENTO

**Médico:** debe ir encaminado a tratar los signos de falla cardíaca si estos ya se instauraron, de lo contrario el paciente no requiere ningún tratamiento específico. Se debe ser cuidadoso en NO administrar oxígeno suplementario, ya que éste puede favorecer la caída de las resistencias pulmonares por ser un vasodilatador pulmonar muy importante. El tratamiento en caso de requerirse debe ser con diuréticos y vasodilatadores sistémicos, buscando compensar al paciente para realizar la cirugía alrededor de los tres meses de edad permite.

**Quirúrgico:** consiste en aislar las ramas pulmonares y/o el tronco pulmonar con sus ramas, de la porción truncal inicial, para colocar un homoinjerto de la pared anterior del VD a las ramas pulmonares; cerrar la CIV dejando la válvula



truncal conectada completamente al VI y éste con la aorta. El procedimiento quirúrgico debe realizarse en los tres a cuatro primeros meses de vida o antes si las resistencias pulmonares han caído. En caso de displasia de la válvula truncal, bien con insuficiencia o estenosis aún severas, no requiere por lo general ningún tipo de cambio o plastia en este momento.

### RECOMENDACIONES DE ESTUDIO Y SEGUIMIENTO

El diagnóstico consiste en la realización de ECG, Rx de tórax y ecocardiograma. De acuerdo con esta información se inicia o no tratamiento médico acorde con el estado y comportamiento de las resistencias pulmonares. El tratamiento quirúrgico no se debe efectuar muy tarde (posterior al 4to mes), por el riesgo de enfermedad vascular pulmonar (por HTP).

El tratamiento quirúrgico se debe realizar alrededor del tercer mes de vida o antes en caso de falla cardíaca de difícil manejo. Una vez operado, se debe realizar valoración integral al egreso del hospital, con control al mes, 3, 6, 9 y 12 meses con ecocardiograma. Si la corrección ha sido adecuada, se debe vigilar la evolución del homoinjerto o conducto valvulado colocado en posición pulmonar, que tiene tendencia a calcificarse o a generar insuficiencia importante. Evaluar el comportamiento en el tiempo de la válvula truncal y la función tanto del VI como del VD.

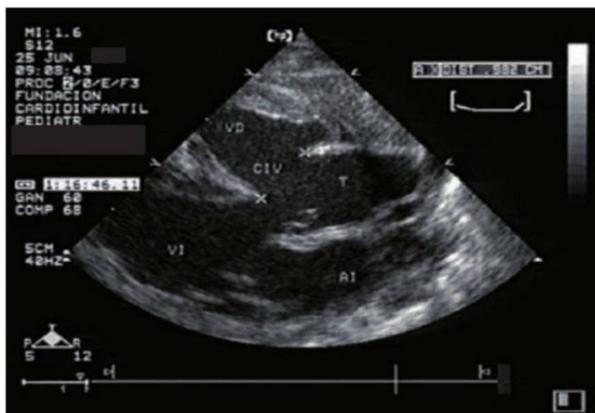


Figura 3. Ecocardiograma. Éste es un corte en eje largo en el que se puede ver a la izquierda de la figura la punta del corazón, con el ventrículo izquierdo (VI) posterior y el ventrículo derecho (VD) anterior, con un vaso único (T) que cabalga los dos ventrículos con una CIV por debajo de la válvula truncal.

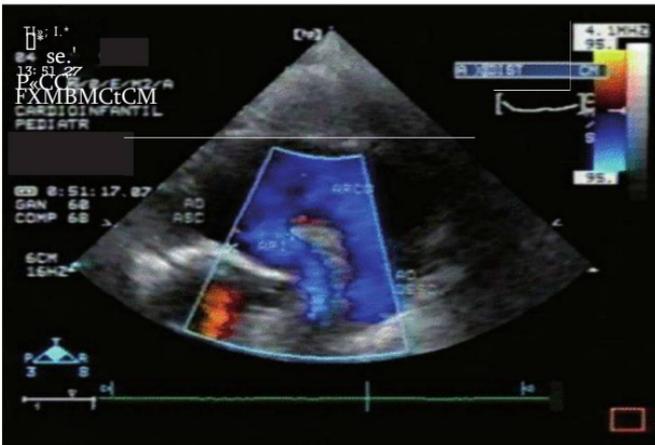


Figura 4. En un corte más superior en el tórax que la imagen anterior, se nota la salida del tronco común (AOASC) que da origen en sentido posterior a la arteria pulmonar (AP) y en sentido superior y derecho en la foto al arco aórtico y continuando esta estructura la aorta descendente (AODE) conformando todo el arco aórtico. Se ve cómo la sangre eyectada por el ventrículo, se mezcla y distribuye en el tronco pulmonar y la aorta en forma simultánea, teniendo el paciente mayor flujo pulmonar en la medida que las resistencias pulmonares sean menores.

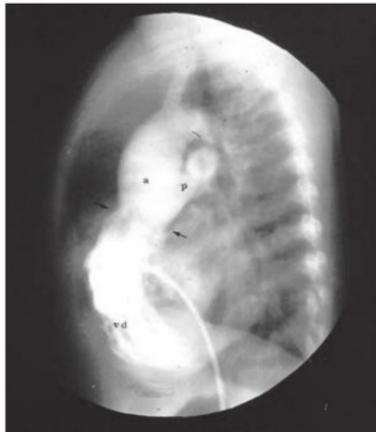


Figura 5. Angiografía: en este caso se puede ver un catéter que viene de la vena cava inferior y tiene la punta en el ventrículo derecho donde se está realizando la inyección de medio de contraste. Las flechas muestran el nivel de la válvula truncoal y cómo se llena posteriormente la aorta (a) que se dirige anterior y superior y en sentido posterior la arteria pulmonar (p).



En caso de que la corrección haya sido subóptima, dependiendo de la situación se debe ajustar el manejo. En caso de CIV residual significativa con o sin obstrucción del conducto VD-pulmonar o de ramas, se debe pensar en reoperación cuando la presión del VD es superior al 75% de la presión sistémica o hay signos de falla cardíaca. Se debe estudiar con cateterismo cardíaco, previa la cirugía para calcular magnitud del cortocircuito residual y evaluar muy bien la morfología de las ramas pulmonares.

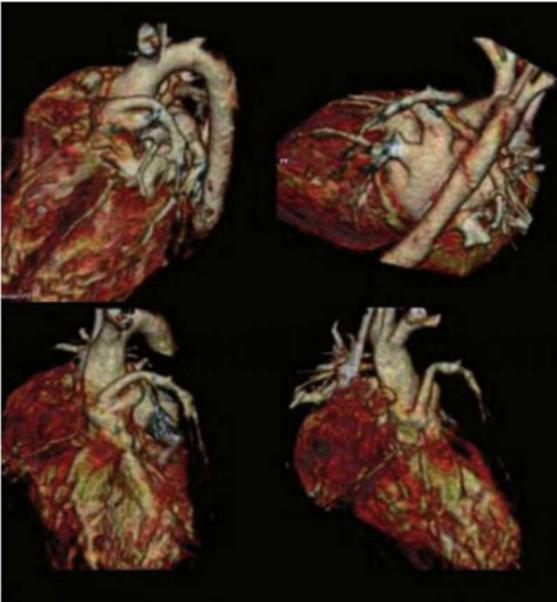


Figura 6. El TAC multicorte con reconstrucción tridimensional, es una nueva herramienta en el diagnóstico de lesiones vasculares extracardiacas, como es el caso del Truncus. En este caso se puede ver en las diferentes imágenes, el detalle de la forma en que salen las arterias pulmonares de la porción inicial del tronco común en forma independiente y el trayecto de distribución proximal.

## PATOLOGÍA MITRAL



Guillermo Palacio, MD

### INTRODUCCIÓN

Las anomalías estructurales o funcionales de la válvula mitral en pacientes pediátricos pueden ser congénitas o adquiridas y frecuentemente están asociadas a otros problemas, como CIV, estenosis aórtica, ventrículo izquierdo hipoplásico, canal auriculoventricular etc., o a varios síndromes relacionados con alteraciones del tejido conectivo (síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers Danlos, amiloidosis), mucopolisacaridosis (síndrome de Hurler y Hunter), miocardiopatía hipertrófica o fibroelastosis.

Hay alteraciones de la válvula mitral (insuficiencia mitral) como consecuencia de trauma, condiciones inflamatorias adquiridas como endocarditis, miocarditis y fiebre reumática que la afecta tanto en el ataque agudo como en los períodos crónicos, siendo la causa más importante de cirugía valvular en países en desarrollo. La insuficiencia mitral también puede ser secundaria a enfermedades que comprometen la circulación coronaria como origen anómalo de coronarias del tronco pulmonar, enfermedad de Kawasaki, secundaria a miocardiopatías (dilatada, hipertrófica) y tumores.

La insuficiencia de la válvula auriculoventricular izquierda es frecuente en niños con canal auriculoventricular operado, necesitando de reoperación en un 3 a 18% de los parciales y 6 a 14% de los totales (figura 1 y 2).

### Incidencia

En estudios realizados postmortem, la incidencia de cualquiera de las alteraciones de la válvula mitral representa el 0,6% de los pacientes con cardiopatía congénita.

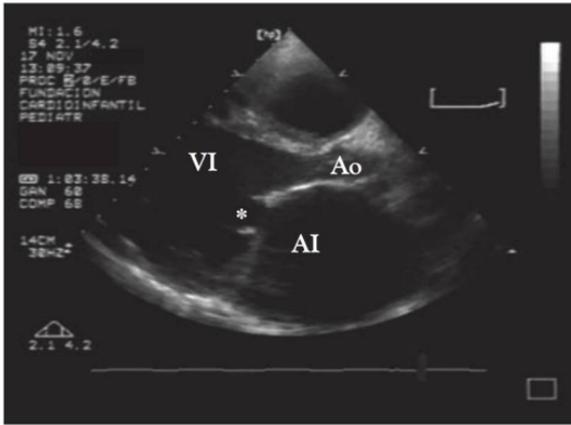


Figura 1. Paciente con secuelas de fiebre reumática en el que se puede notar una importante dilatación de la aurícula izquierda (AI), con una válvula que muestra limitación en su apertura durante la diástole (\*), ventrículo izquierdo también dilatado pero nótese el tamaño relativamente pequeño de la aorta (Ao), que es anterior a la aurícula izquierda.

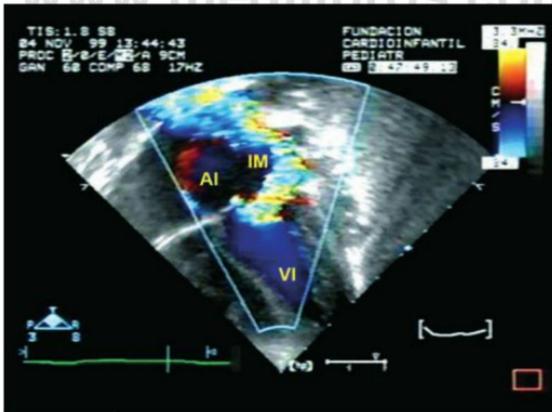


Figura 2. Ecocardiograma realizado en apical de 4 cámaras, donde se toma la foto desde la punta del corazón, encontrando primero el ventrículo izquierdo (VI), con una gran dilatación de la aurícula izquierda (AI), y un jet de insuficiencia mitral muy importante (IM), jet que se dirige por la pared lateral de la aurícula izquierda y alcanza las venas pulmonares, dilatando en forma muy importante la aurícula.



## ANATOMÍA DEL APARATO VALVULAR MITRAL

El aparato valvular mitral está formado por el anillo; dos valvas, en él insertadas, cuerdas tendinosas y músculos papilares. Para su funcionamiento adecuado es preciso que exista una integridad anatómica y funcional de todos sus elementos.

Por lo tanto, la alteración de uno o varios de sus componentes puede condicionar la aparición de disfunción valvular bajo forma de insuficiencia, estenosis o doble lesión.

El anillo mitral forma parte del esqueleto fibroso del corazón, da soporte estructural al músculo miocárdico y al mismo tiempo es una barrera eléctrica que impide el paso de potenciales de acción desde la aurícula al ventrículo. La continuidad fibrosa entre la válvula anterior mitral y la cúspide no coronariana de la válvula aórtica es parte constituyente del anillo mitral.

Las valvas son asimétricas, la anterior tiene una longitud dos o tres veces mayor que la posterior y es la válvula que está sometida a un mayor estrés de trabajo ya que soporta la presión sistólica del ventrículo izquierdo.

Las cuerdas tendinosas unen los músculos papilares con la superficie ventricular de las cúspides nútrales y se originan en la pared libre del ventrículo izquierdo en la unión del tercio medio con el apical y reciben el nombre de acuerdo a su posición: anteromedial y posterolateral. El anterolateral recibe circulación doble de las arterias descendente anterior y de la circunfleja, mientras que el posteromedial sólo de la circunfleja o de la coronaria derecha por lo que es más susceptible a lesiones isquémicas.

## PROLAPSO VALVULAR MITRAL

Una porción de una o ambas valvas de la válvula mitral prolapsa en la aurícula izquierda durante la sístole ventricular. Puede ser primaria (la gran mayoría) o secundaria y puede heredarse como un rasgo autosómico dominante de penetración variable. Su incidencia es del 3 al 8%, con una relación de 2:1 entre hombres y mujeres (figura 3).

Es frecuente en pacientes que tienen enfermedades del tejido conectivo como síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénesis imperfecta o pseudoxantoma elástico.

## Etiología

En el prolapso primario, la zona esponjosa está aumentada en una mayor extensión que la zona fibrosa; mientras en el prolapso secundario los componentes de la zona fibrosa están aumentados y pueden llegar a reemplazar completamente los elementos de la zona esponjosa.

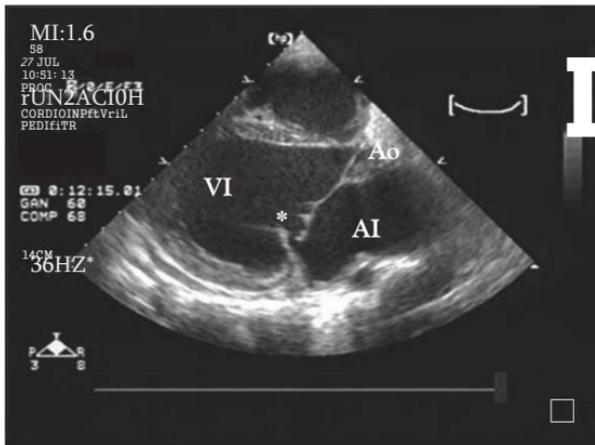


Figura 3. Ecocardiograma de un paciente con secuelas de fiebre reumática en el que se ve un prolapso de la valva septal de la mitral, la que se proyecta hacia la aurícula izquierda (AI), sobrepasando el plano de cierre de la valva posterior de la mitral (\*), con un ventrículo izquierdo (VI) dilatado, por la sobrecarga de volumen secundaria a la insuficiencia mitral.

### Manifestaciones clínicas

La mayoría de los pacientes están asintomáticos. Los que presentan síntomas pueden referir palpitaciones (el más frecuente), disnea, dolor torácico atípico, síncope y episodios de “pánico” entre otros.

### Examen físico y paraclínicos

Lo más relevante del examen físico es la auscultación de chasquido mesosistólico con o sin soplo. La radiografía suele ser normal y el electrocardiograma también. Ocasionalmente se encuentran alteraciones del ST y la onda T.

En el ecocardiograma se encuentra un desplazamiento mayor de 3 mm sobre el plano valvular mitral y a veces engrosamiento de las valvas, redundancia de éstas, elongación de las cuerdas tendinosas y dilatación del anillo.

### Manejo preoperatorio

Los pacientes asintomáticos deben ser valorados más o menos cada 3 a 4 años y se debe recomendar evitar el uso de anticonceptivos, tabaco, alcohol y cafeína. Se recomienda profilaxis para endocarditis cuando está relacionado con insuficiencia mitral.



Los pacientes con prolapso mitral y taquiarritmias responden generalmente al tratamiento con B bloqueantes, recomendándose las medidas generales mencionadas anteriormente y eventual estudio electrofisiológico.

Cuando la clínica del paciente son episodios neurológicos focales en ritmo sinusal y sin trombos se recomienda el uso de ácido acetilsalicílico (una vez al día). En los que presentan episodios de isquemia cerebral transitoria o enfermedad cerebrovascular se recomienda el uso de warfarina.

Si hay ruptura de cuerdas tendinosas o elongación marcada, se indica la corrección quirúrgica y los que no, hay muchas variables como severidad de la insuficiencia mitral, insuficiencia cardíaca, arritmias, fracción de eyección del ventrículo izquierdo, dilatación auricular, etc., que influyen en la toma de decisión quirúrgica.

## Cirugía

Se hace indicación quirúrgica cuando existe: clase funcional II/ IV con función ventricular izquierda normal; diámetro telediastólico menor de 45 mm con una fracción de eyección entre 50 y 60% o diámetro telediastólico de 45 a 50 mm en paciente con o sin síntomas con una fracción de eyección de 30 a 50% o diámetro telediastólico de 50 a 55 mm.

## ESTENOSIS MITRAL

Existe una obstrucción al flujo de aurícula a ventrículo izquierdo y puede ser ocasionada por varios tipos de lesiones del aparato valvular mitral, ya sea en la región supraavicular, valvular o subavicular o una combinación de ellas. Es más frecuente la presencia de estenosis adquiridas que congénitas y en presencia de otras lesiones, principalmente las obstructivas del lado izquierdo (figura 4).

### Estenosis mitral congénita

Su incidencia es el 0,5% de los pacientes con cardiopatía congénita. El área valvular mitral es de 2,4 a 3,6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> y se define una estenosis leve como un área de 1,2 a 2,4 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>, una estenosis moderada como 0,6 a 1,2 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> y severa como un área valvular menor de 0,6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>. Al encontrar una estenosis severa se tiene un gradiente transmitral mayor de 20 mmHg para mantener un gasto cardíaco sistémico adecuado en el reposo.

La estenosis puede ser provocada por una membrana supraavicular mitral, un aparato valvular mitral hipoplásico, una válvula mitral en paracaídas, un doble orificio valvular mitral y en el contexto del síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico.

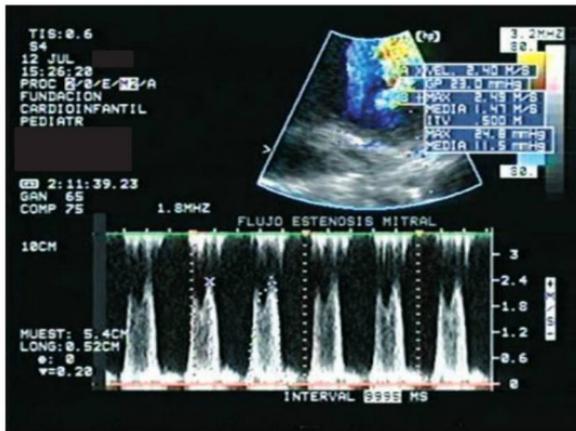


Figura 4. Ecocardiograma donde se mide con doppler continuo el flujo diastólico a través de la válvula mitral, que tiene una estenosis severa, encontrando un gradiente pico de 24,8 mmHg y un gradiente medio 11,5 mmHg, sin insuficiencia aórtica. Note cómo la segunda onda del llenado del ventrículo izquierdo, es mayor que la onda inicial, dado esto por la contracción auricular.

### Principales patologías que habitualmente se manifiestan como estenosis mitral

**Displasia valvular mitral:** es la lesión que con mayor frecuencia produce estenosis mitral. Generalmente compromete todo el aparato valvular, con valvas y cuerdas engrosadas, espacios intercordales obliterados y músculos papilares deformados que a menudo se insertan directamente en las valvas y pueden estar asociados a una hipoplasia del orificio valvular. Casi siempre provoca estenosis, y si los bordes de las valvas están retraídos también puede producir insuficiencia.

**Doble orificio válvula mitral (DOVM):** se encuentran dos tipos de alteraciones:

1. La válvula mitral tiene dos orificios; generalmente de diferente tamaño, uno medial y otro lateral, causado por un puente de tejido fibroso entre las dos valvas.
2. Por un déficit de tejido valvar comisural resultando un orificio accesorio o en raras ocasiones por una perforación en una de las valvas. Generalmente cada “suborificio” está soportado por su propio aparato de tensión y en este



caso los músculos papilares se duplican. Funcionalmente puede ser normal, estenótico o insuficiente. También podemos encontrar doble orificio en las válvulas auriculoventriculares izquierdas en el canal auriculoventricular parcial.

**Válvula mitral en paracaídas:** en la descripción clásica todas las cuerdas convergen y se insertan en un único músculo papilar izquierdo causando un estrechamiento de los espacios intercordales, que es responsable de la estenosis. Se presenta como un músculo papilar grande y único, o dos músculos menores fusionados o por un músculo papilar mayor y otro pequeño o hipoplásico con unas pocas cuerdas gruesas y cortas en él insertadas. En algún caso se asocia insuficiencia.

**Membrana supraválvular mitral:** la obstrucción está causada por una membrana localizada inmediatamente por encima de la válvula mitral. Esta membrana en un engrosamiento de tejido conectivo que surge de la superficie auricular de las valvas de la mitral y generalmente adherida a la valva anterior.

El apéndice auricular izquierdo está entre las venas pulmonares y la membrana, a diferencia del *cor triatriatum* en donde el apéndice atrial izquierdo está entre la válvula mitral y la membrana; además, en la membrana supraválvular mitral la fosa oval es proximal a la membrana y generalmente está asociada a una de las siguientes patologías: CIV, ductus arterioso persistente, canal auriculoventricular o doble salida del ventrículo derecho.

### SÍNDROME DE SHONE

Es una lesión que genera obstrucción de grado variable, en todas las estructuras del lado izquierdo del corazón, siendo el ventrículo izquierdo hipoplásico su expresión más severa. Se describen cuatro defectos: membrana supraválvular mitral, válvula mitral en paracaídas, estenosis subaórtica y coartación de aorta. Con relativa frecuencia nos referimos al síndrome de Shone “incompleto” cuando dos o más de las patologías anteriores están presentes.

### Manifestaciones clínicas y exámenes paradínicos en estenosis mitral

En los lactantes es muy común la taquipnea y la diaforesis con la alimentación, en los niños mayores la disnea y la intolerancia al ejercicio. El examen físico de estos pacientes pediátricos es muy variado y se puede encontrar chasquido de apertura (mas fácil oírlo en niños mayores), la intensidad del primer ruido es normal o disminuida y ocasionalmente se puede encontrar un soplo diastólico apical de baja frecuencia.



En los Rx en estenosis moderada a severa se evidencia una cardiomegalia y una congestión venosa pulmonar y crecimiento de la aurícula izquierda. En el electrocardiograma se puede encontrar crecimiento auricular izquierdo y desviación del eje a la derecha.

El ecocardiograma es el examen que más información nos puede brindar y en él se deben valorar todos los componentes del aparato mitral, supravulvar y subvalvular y del arco aórtico y es frecuente que un ecocardiografista con experiencia proporcione la suficiente información anatómica para poder tomar las decisiones.

## Tratamiento

El objetivo del manejo médico en pacientes poco sintomáticos es seguimiento periódico y administración de diuréticos. El momento de la intervención quirúrgica depende del tipo patología y de la presencia signos de insuficiencia cardíaca o de hipertensión pulmonar. El abordaje terapéutico varía según los hallazgos, cardiología intervencionista, plastias valvulares, resección anillo, intentando evitar o retrasar el recambio valvular.

## INSUFICIENCIA MITRAL

La insuficiencia mitral se asocia a menudo con canal auriculoventricular, prolapso de la válvula mitral o hendidura de la valva anterior y también secundaria a isquemia o infarto miocárdico, miocardiopatía dilatada o hipertrófica al origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar. También se encuentra en enfermedades como el síndrome de Hurler, amiloidosis, síndrome de Marfan y mixomas o secundaria a procesos infecciosos o inflamatorios como miocarditis, endocarditis, Kawasaki y fiebre reumática (figura 5).

### Principales patologías que generalmente se manifiestan como insuficiencia mitral

**Dilatación del anillo mitral:** generalmente esta patología es una alteración adquirida aunque hay casos de dilatación congénita.

**Prolapso de las valvas de la válvula mitral (PVM):** como vimos anteriormente el prolapso de la válvula mitral es una causa rara de insuficiencia mitral grave, siendo más frecuente en niños con síndrome de Marfan.

**Hendidura de la válvula mitral:** generalmente está asociada con defectos auriculoventriculares con orificios valvulares separados, aunque también

se puede presentar en pacientes sin ninguna otra alteración cardíaca. Frecuentemente es una anomalía en la valva anterior y con menos frecuencia de la valva posterior.

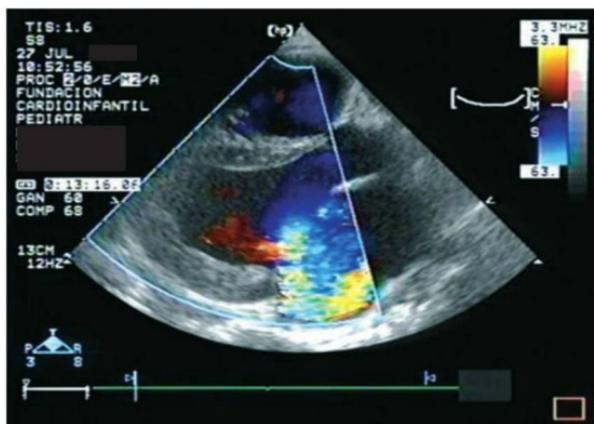


Figura 5. Eje largo con doppler color de un paciente con secuelas de fiebre reumática y prolapso de la valva septal de la mitral, donde se muestra la gran insuficiencia mitral, por un jet que se dirige entre las dos valvas hacia la pared posterior de la aurícula izquierda (AI), la que se encuentra muy dilatada, generando una sobrecarga muy importante de volumen en el ventrículo izquierdo (VI).

**Malformación de Ebstein de la válvula mitral:** es una patología rara que afecta a la valva posterior con implantación más baja en la pared libre del ventrículo izquierdo. Las valvas son displásicas y el adelgazamiento y la atrialización de la porción de entrada (característica del Ebstein tricuspídeo) no es frecuente. En su evolución se presenta como una válvula insuficiente. En los pacientes con L-TGA (transposición corregida de grandes arterias) esta alteración es muy frecuente, ya que se encuentra en más o menos el 75% de ellos.

**Hipoplasia severa de valva posterior:** la valva posterior está reducida a un cordón de tejido fibroso que tiene escasa movilidad y puede causar una insuficiencia valvular, a veces, importante.

**Anomalías de las cuerdas tendinosas:** suele acompañarse de otras malformaciones del aparato valvar mitral. Cuerdas elongadas, que permiten el prolapso de las valvas y predisponen a roturas de las mismas, acortadas o fusionadas que no permiten el cierre normal de las valvas.



**Válvula en hamaca o en arcada:** es una anomalía rara que frecuentemente se presenta como insuficiencia mitral y a veces puede estar asociada con estenosis. También se le conoce como válvula de Hammock o válvula en red. En esta malformación, los músculos papilares se insertan directamente en la valva anterior de la válvula; los dos músculos papilares se fusionan con el tejido valvular dando la apariencia de arcada o hamaca. Puede asociarse a miocardio espongiforme.

### **Manifestaciones clínicas y exámenes paraclínicos en insuficiencia mitral**

**Clínica y evolución:** la sintomatología depende del grado de la insuficiencia mitral. Insuficiencias leves suelen ser asintomáticas. Los pacientes con insuficiencia mitral moderada también pueden ser asintomáticos o con mínima disnea de esfuerzo que suele ser el primer síntoma en niños mayores como consecuencia de cierto grado de disfunción ventricular. En las insuficiencias severas encontramos infecciones respiratorias frecuentes, fatigabilidad, sudoración, taquipnea, polipnea, retraso pondo estatural, “broncoespasmo” etc. frecuentemente se desarrolla insuficiencia cardíaca congestiva dentro de los 3 años siguientes al diagnóstico de insuficiencia mitral severa. La insuficiencia mitral severa y aguda (trauma, infarto, ruptura de cuerda tendinosa, etc.) son mal toleradas y rápidamente producen edema pulmonar.

Comocomplicacionestardías pueden presentarse arritmias, tromboembolismo, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca, predisposición a endocarditis infecciosa, etc.

**Signos físicos:** en la palpación se encuentra un precordio hiperactivo y un choque de punta desviado a la izquierda, el pulso puede ser normal o discretamente disminuido. En la auscultación el primer ruido suele estar normal o disminuido, el segundo ruido normal o reforzado en casos de hipertensión pulmonar y en casos de insuficiencia mitral severa se puede encontrar un tercer ruido. Se encuentra un soplo sistólico apical irradiado a la axila.

### **Radiografía de tórax y electrocardiograma**

En los pacientes con insuficiencia leve o moderada la radiografía de tórax puede ser normal mientras en las insuficiencias severas se encuentra cardiomegalia generalizada con un aumento de aurícula izquierda y del ventrículo izquierdo en relación directa con el grado de insuficiencia mitral y su cronicidad. Es fácilmente identificada por doble contorno en la silueta de la aurícula derecha (doble sombra atrial) y por la aparición de cuarto arco izquierdo y elevación



del bronquio izquierdo. A nivel pulmonar se encuentra aumento de los infiltrados pulmonares y en formas severas, edema pulmonar. Con hipertensión pulmonar aparece dilatación del tronco pulmonar y disminución de la circulación periférica.

El electrocardiograma es normal en insuficiencia leve a moderada. En insuficiencia mitral severa aparece sobrecarga de aurícula y ventrículo izquierdo.

### **Ecocardiograma**

El ecocardiograma es una herramienta rápida y segura en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con insuficiencia mitral, en donde se puede realizar una evaluación completa del aparato valvular mitral, la aurícula izquierda, sus dimensiones y descartar la presencia de trombos. Al mismo tiempo se debe realizar un análisis del ventrículo izquierdo en donde se consideran las dimensiones de las cavidades, volúmenes sistólico, diastólico, regurgitante, y fracción de eyección. Con el doppler se analizan datos cuantitativos en donde se define el grado de severidad de la insuficiencia mitral, la cual se clasifica como leve, moderada o severa y en esta última se encuentra un flujo venoso pulmonar reverso.

La ecocardiografía transesofágica tiene mejor definición y permite superar los problemas de mala ventana ecocardiográfica transtorácica, la cual es poco frecuente en niños. Su indicación más importante es la evaluación del resultado quirúrgico intraoperatorio. La información con ecocardiografía tridimensional puede tener gran repercusión en la actitud quirúrgica.

### **Resonancia nuclear magnética**

El aparato valvular mitral puede ser analizado en forma detallada. El examen funcional se presenta prometedor, con alto grado de precisión en las medidas de diámetros, masa, volúmenes y en la determinación de gasto cardíaco, volumen regurgitante y gradientes.

### **Estudio hemodinámico**

El cateterismo y angiografía no están indicados de rutina en niños con insuficiencia mitral, a menos que haya rápida progresión de la enfermedad, alteraciones de otras válvulas, o que persistan dudas a pesar de los métodos no invasivos. En este examen hay aumento de la presión media de la aurícula izquierda y de la presión capilar pulmonar. Onda V prominente con un descenso muy rápido, producida por la regurgitación de la válvula. Podemos medir el volumen regurgitado por una combinación de métodos de termodilución,

angiográficos y/o método de Fick. Las fracciones de regurgitación mayores del 50% nos indican una insuficiencia importante.

El grado de opacificación de la aurícula izquierda durante la ventriculografía izquierda permite clasificarla como insuficiencia mínima (grado I) hasta importante (grado IV) en que se opacifica todo la aurícula izquierda, llegando incluso hasta las venas pulmonares.

### Tratamiento médico

El tratamiento médico de pacientes pediátricos con insuficiencia mitral tiene como objetivo proporcionar una calidad de vida adecuada, preservando la función ventricular y un crecimiento pondero estatural adecuado y posponer una posible cirugía para una edad mayor.

El pronóstico generalmente es bueno. En los pacientes asintomáticos se hace un seguimiento clínico y ecocardiográfico cada 6 a 12 meses.

Dentro del manejo médico están indicadas las medidas generales como profilaxis para endocarditis bacteriana. Los pacientes que sufrieron fiebre reumática deben recibir profilaxis con penicilina benzatínica cada 15 días en los dos primeros años que siguen al episodio agudo de fiebre reumática y posteriormente cada 21 días.

Los medicamentos usados incluyen digoxina, diuréticos y agentes que reduzcan la poscarga. Hay pocos estudios en niños, pero los datos sugieren que los beneficios de los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) pueden mejorar el índice cardíaco, disminución del volumen regurgitante, y una remodelación miocárdica más favorable con disminución de volumen y masa cardíaca.

Los pacientes que presentan dilatación importante de aurícula izquierda pueden presentar alteraciones del ritmo como fibrilación, taquicardia supraventricular y pueden requerir manejo medicamentoso. En pacientes con dilatación auricular importante, fibrilación y/o que hayan presentado sucesos de tromboembolismo se debe usar anticoagulación oral o antiagregantes plaquetarios.

### Tratamiento quirúrgico

Aunque está claro que los niños tienen una mejor respuesta que los adultos a la cirugía, también se sabe que tienen una mayor incidencia de arritmias tardías y que los índices de función y dimensión de las cavidades no se correlacionan muy bien con los resultados; por lo tanto no existe todavía un consenso sobre la indicación del momento de la cirugía en niños con insuficiencia mitral. Se considera que la progresión de la insuficiencia ventricular izquierda puede ser



el factor más útil para tomar esta decisión. Indicamos cirugía en niños con insuficiencia mitral cuando presentan:

1. Insuficiencia cardíaca congestiva que no responde al tratamiento médico
2. Edema pulmonar agudo
3. Disfunción ventricular izquierda aun en ausencia de síntomas
4. Síntomas en reposo o pequeños esfuerzos
5. Dilatación importante de cavidades izquierdas
6. Hipertensión pulmonar significativa.

Todos los esfuerzos deben estar encaminados a preservar la válvula nativa con el fin de retardar el reemplazo valvular para una edad mayor.

Índices ecocardiográficos que sirven como marcadores de pobre pronóstico en cirugía de insuficiencia mitral:

- Diámetro de aurícula izquierda Mayor de 34 mm/m<sup>2</sup>
- Diámetro de fin de diástole de ventrículo izquierdo Mayor de 40 mm/m<sup>2</sup>
- Diámetro de fin de sístole de ventrículo izquierdo Mayor de 32 mm/m<sup>2</sup>
- Volumen de fin de diástole de ventrículo izquierdo Mayor de 220 ml/m<sup>2</sup>
- Volumen de fin de sístole de ventrículo izquierdo Mayor de 60 ml/m<sup>2</sup>
- Fracción de eyección Menor de 55%
- Fracción de acortamiento Menor de 30%

Recomendaciones para cirugía mitral en adolescentes y adultos jóvenes con insuficiencia mitral severa (consenso del Colegio y la Asociación Americana de Cardiología de 1998):

1. Síntomas de clase funcional III o IV (NYHA) (clase I)
2. Pacientes asintomáticos con disfunción sistólica del ventrículo izquierdo (clase I)
3. Pacientes en clase funcional II (NYHA) con función ventricular izquierda preservada (clase II a) y si es posible realizar plastia en vez de cambio de válvula
4. Pacientes asintomático con función sistólica del ventrículo izquierdo preservada (II b) en quienes el reemplazo es altamente probable.

**Clase I:** Existe evidencia y consenso general sobre la utilidad y efectividad del tratamiento

**Clase II:** Existe divergencia de opinión acerca de la utilidad y efectividad del tratamiento

**Clase II a:** Opiniones y evidencias de peso a favor de la utilidad del tratamiento

**Clase II b:** Su utilidad no está bien establecida.

## TIPOS DE CIRUGÍA

### Plastia mitral

Dentro de las técnicas de reconstrucción valvular se emplean: anuloplastia, reparación de válvula, ampliación de valvas con pericardio, comisurotomía, acortamiento o fenestración de cuerdas o división de músculos papilares.

Los resultados han mejorado ostensiblemente en la última década y en manos experimentadas la cirugía de reparación valvar tiene buenos resultados, con mortalidad precoz menor al 3% en series recientes y con tasas de supervivencia libre de reoperación superiores al 70-80 % a 10 años.

### Recambio valvular

Las bioprótesis tienen una aplicación limitada en la infancia, y utilizadas excepcionalmente

En las prótesis mecánicas la morbimortalidad ha mejorado, sin embargo todavía se mantienen relativamente altas, con mortalidad en los primeros 30 días postoperatorio de hasta el 8%, con tasas de supervivencia a 10 años entre 50-78% según diferentes series.

En pacientes neonatos la mortalidad continúa siendo alta y es mayor al 10-30 % precoz y 40-50% en el primer año según diferentes publicaciones.

Las prótesis de bajo perfil son preferibles, porque ocupan menor espacio, causan menor distorsión anatómica y menor obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo.

Son todavía problemas sin solución la influencia de la prótesis en el crecimiento del anillo valvular, la reoperación por estenosis relativa de la prótesis y los problemas de la anticoagulación.

### Manejo postoperatorio

**Monitoreo:** es importante hacer énfasis en la importancia de realizar ecocardiograma intraoperatorio para poder identificar a tiempo cualquier situación que se pueda reparar antes de trasladar al paciente a la UCI.

El monitoreo que se requiere para poder obtener la información necesaria para el manejo de estos pacientes en la unidad de cuidado intensivo (UCI) consiste en una línea arterial, la presión venosa central (PVC), una línea en aurícula izquierda y una línea en arteria pulmonar.



Problemas a tener en cuenta: en el postoperatorio el paciente puede presentar:

1. **Alteraciones del ritmo:** Se puede presentar cualquiera de las alteraciones del ritmo y es importante recordar la importancia de la colocación de electrodos de marcapaso tanto auricular como ventricular intraoperatorios para facilitar el manejo de estos pacientes en la UCI. Esta complicación es más frecuente en pacientes con fiebre reumática previa o con dilatación auricular izquierda muy importante.
2. **Elevación de la presión auricular izquierda:** lo cual puede ser secundario a: insuficiencia o estenosis de la válvula mitral; hipertensión pulmonar; disfunción del ventrículo izquierdo; disfunción valvular; alteraciones del ritmo. Siempre debemos buscar la causa de esta elevación de la presión en aurícula izquierda y solucionar la dificultad que se tenga.
3. **Hipertensión pulmonar:** Se presenta principalmente en los pacientes que han tenido por un tiempo largo estenosis valvular mitral. Durante el postoperatorio podemos tener crisis de hipertensión pulmonar o una presión pulmonar elevada y sostenida. Si la presión pulmonar alta es permanente, debemos considerar y descartar que la válvula mitral no esté disfuncionando o el anillo sea pequeño o estenótico para este paciente.
  - a. Crisis de hipertensión pulmonar: inicialmente vamos a encontrar aumento de la presión en la arteria pulmonar; aumento de la resistencia vascular pulmonar; saturación de oxígeno estable o disminuida; presión de aurícula izquierda y de PVC normal; disminución de pulsos (central vs. periféricos); “Frío” periférico vs. temperatura corporal; extremidades moteadas; llenado capilar mayor de 3 segundos; tensión arterial estable o que empieza a disminuir. En los signos tardíos de una crisis de hipertensión pulmonar vamos a encontrar: aumento de la PVC la cual ocurre antes de disminuir la tensión arterial; taquicardia; disminución de la saturación de oxígeno; acidosis metabólica; disminución de la saturación venosa de oxígeno; disminución del gasto urinario; disminución de pulsos arteriales; llenado capilar mayor de 3 segundos; disminución de presión arterial. Debemos recordar que existen algunos factores que pueden desencadenar las crisis de hipertensión pulmonar como son: hipoxia; hipercapnia; hipotermia; acidosis; agitación y dolor; hematocrito alto; parámetros ventilatorios muy altos (produce hiperinflación); atelectasia; el uso de catecolaminas a dosis altas. Igualmente existen algunos factores que pueden disminuir la resistencia vascular pulmonar: hiperoxia; hipocapnia (PacO<sub>2</sub> 27-30); normotermia; mantener una pH mayor de



7,4 y una  $\text{PaO}_2 > 100$ ; analgesia y sedación adecuada; hematocrito normal y una capacidad residual funcional normal.

- 4. Bajo gasto cardíaco:** es frecuente que se presente disfunción ventricular izquierda la que puede ser sistólica y diastólica. Debemos tratar de mantener una poscarga disminuida, un ritmo cardíaco adecuado y ayudar al manejo de la disfunción diastólica.
- 5. Problemas de las válvulas mecánicas:** Siempre debemos asegurarnos que tenemos un funcionamiento adecuado de las válvulas para iniciar anticoagulación para disminuir el riesgo de formación de trombos en la válvula.

### MANEJO ESPECÍFICO

**Sedación:** los pacientes sometidos a cirugía de la válvula mitral se deben manejar con analgesia y sedación en la UCI. Usamos fentanyl o morfina y en algunos pacientes se usa midazolam.

**Manejo de líquidos:** se inician líquidos de mantenimiento, a 50 cc/kg/día, con electrolitos, se debe evitar el uso de bolos rápidos, ya que una dilatación de la aurícula o del ventrículo (en caso de plastia mitral), facilita insuficiencia y aumento de la presión auricular izquierda y aumento secundario de la presión pulmonar que favorece crisis de hipertensión pulmonar.

**Manejo inotrópico:** durante el postoperatorio es frecuente la disfunción sistólica y diastólica, por lo cual preferimos iniciar manejo con milrinone en infusión continua a 0,8 mcg/kg/min con lo cual disminuimos poscarga, mejoramos el lusitropismo y nos sirve para mejorar la disfunción sistólica que presentan algunos pacientes.

**Manejo respiratorio:** se inicia precozmente el proceso de disminución de la  $\text{FiO}_2$  y presiones y frecuencia respiratoria para intentar extubación temprana.

**Manejos especiales:** es importante tener en cuenta que en el POP de cambio valvular por una válvula mecánica debemos iniciar el manejo de anticoagulación para disminuir el riesgo de formación de trombos en la válvula. Al disminuir el sangrado se inicia heparina y en el segundo o tercer día iniciamos la transición a warfarina con la cual le damos salida a piso y allí buscan llevar el INR a 2-3 veces.

En valvuloplastia la mortalidad reportada es menor del 5% y en cambio de válvula mitral la mortalidad es mayor de acuerdo con diferentes series.

**TÓPICOS**  
M<sup>o</sup> Cma<sup>o</sup> Cs

# DE INTERÉS EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

## FIEBRE REUMÁTICA (FR)



María Consuelo Manrique, MD

### DEFINICIÓN

Es la cardiopatía adquirida más frecuente en niños, si bien su incidencia ha disminuido en el país en los últimos años. Es una enfermedad del sistema colágeno, con inflamación difusa del tejido conectivo que afecta con frecuencia el sistema vascular y aparece después de una infección por estreptococo B hemolítico del grupo A (EBH) en individuos con predisposición genética. La fiebre reumática difiere de las otras enfermedades del sistema colágeno por tres aspectos básicos: hay un agente iniciador del proceso, el compromiso es primordialmente cardíaco y es una enfermedad que se puede prevenir.

La fiebre reumática tiene dos formas básicas, la aguda y la crónica, mejor llamada enfermedad cardíaca reumática crónica (ECRC). La fiebre reumática aguda abarca todo un espectro que va desde la recuperación total (aunque siempre queda una predisposición a las recidivas), hasta la muerte por falla cardíaca intratable durante el ataque agudo. En la forma crónica cada paciente tiene su propia historia natural y espectro de gravedad (figura 1).

### PATOGÉNESIS

Es de considerar que un niño con FR es la expresión de un problema comunitario, donde los factores que inciden son:

**Estreptococo B hemolítico del grupo A:** agente etiológico. El EBHA produce hemólisis en los cultivos de agar sangre. El coco tiene un protoplasma cubierto por una pared celular que contiene polisacáridos, proteínas y peptidoglicanos y una cápsula con ácido hialurónico; de acuerdo a las características de la pared celular, el estreptococo se divide en 20 grupos (A a T). Hay unos 80 tipos de EBHA basados en los serotipos (M1-M80) de acuerdo a las diferencias de la

estructura de la proteína M. Los más reumatogénicos son los MI, M3, M5, M6 y M18. El grupo A de estreptococo libera productos extracelulares como son las estreptolisinas O y S, responsables de la lisis de los glóbulos rojos, además de otras enzimas como la estreptoquinasa, hialuronidasa, desoxirribonucleasas (A, B, C, D). El papel del EBHA en la patogénesis de la FR ya ha sido documentado clínica y microbiológicamente.

Ambientales: población con alta prevalencia de EBF1, factores que favorecen este hecho son la pobreza, hacinamiento, desnutrición, clima frío, humedad, época de lluvias, padres con alto contacto de población infantil o atención al público (empleados de colegios, hospitales, cajeros, pagadores, etc.), imposibilidad de atención médica o sencillamente se podría decir que la prevalencia puede depender simplemente de la falta de disponibilidad de penicilina.

Huésped: suele afectar niños entre los 5 y 15 años de edad, no obstante en países en vías de desarrollo se puede ver en niños menores, sin diferencia de sexo ó raza. El concepto de predisposición genética a la FR, es sugerida por la observación de que solo el 2 a 3% de los individuos la desarrollan luego de una faringitis por EBH; familias de pacientes con FR tienen mayor riesgo, lo que sugiere susceptibilidad por transmisión genética recesiva. Hay estudios que han mostrado un marcador identificado con el anticuerpo monoclonal D8/17, que está presente en la población de linfocitos B, en una alta proporción de pacientes con FR (75% de enfermos con FR y solo en 16% de individuos sin la enfermedad), además hay varios estudios que muestran alta prevalencia de cantidad indefinida de la clase de antígenos HLA-DR (DR4, DR2, DR1 y DR3).

Mecanismo de producción del daño tisular: se sugiere que el daño tisular tiene las características de un proceso autoinmune. La inmunización con el EBHA produce anticuerpos que se unen a los tejidos que incluyen corazón, articulaciones y cerebro. Se trata de antígenos con reacción cruzada entre los diferentes componentes del EBH y los tejidos humanos (tabla 1).

Se ha demostrado además, que linfocitos sanguíneos periféricos de pacientes con FR son citotóxicos para células cardíacas, esta citotoxicidad es abolida por la adición de suero autólogo sugiriendo un papel protector para la reacción cruzada.

Los antígenos HLA de linfocitos son un potencial mediador para la respuesta hiperinmune ante el antígeno estreptocócico indicando que quien hace FL es por una predisposición familiar a contraer la enfermedad.



Es por esta razón que predisposición más exposición, trae como resultado la manifestación clínica.

Tabla 1. Estructuras compartidas.

| EBHA                            | Mamíferos                           |
|---------------------------------|-------------------------------------|
| Proteína M, T, R                | Sarcolema, miosin<br>Núcleo caudado |
| Ptidoglicanos                   | Glicoproteínas valvulares           |
| Peptidoglicanos y membrana      | Articulaciones, nódulos subcutáneos |
| Ácido hialurónico de la cápsula | Ácido hialurónico y polisacáridos   |
| Membrana citoplasmática         | Sarcolema, miosin y núcleo caudado  |

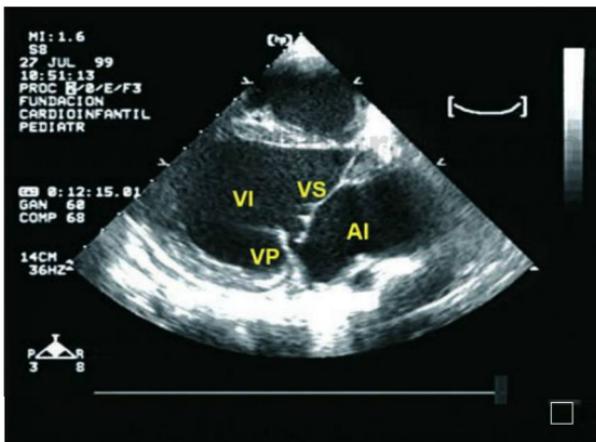


Figura 1. Ecocardiograma en un paciente con secuelas de fiebre reumática en el que se ve un prolapso de la valva septal (VS) de la mitral, respecto de la valva posterior (VP), proyectándose la primera hacia la aurícula izquierda (AI), sobrepasando el plano de cierre de la valva posterior de la mitral, con un ventrículo izquierdo (VI) dilatado, por la sobrecarga de volumen secundaria a la insuficiencia mitral.

Manifestaciones clínicas: el niño con FR es clínicamente muy característico e inconfundible dadas las circunstancias socioculturales, es producto del tercer mundo, quien además suele ingresar en insuficiencia cardíaca congestiva (ICC).

## Manifestaciones mayores (criterios mayores)

El cuadro clínico incluye faringoamigdalitis (FA) 20 días antes del cuadro agudo. Durante este período de tiempo el paciente es asintomático, luego reaparece la fiebre con algunas manifestaciones mayores de las cuales la más común es la poliartritis migratoria, la cual se presenta en un 70% de pacientes. Por lo general las articulaciones son intensamente dolorosas con poca evidencia de inflamación, hay hiperestesia a la palpación, limitación franca de movimientos, suele afectar 2 ó más articulaciones una tras otra comprometiendo a la siguiente sin que la anterior se haya recuperado totalmente (migratoria). Afecta principalmente rodillas (75%), tobillos (50%), codos (15%) y muñecas (12%) también puede afectar caderas, hombros y pequeñas articulaciones de pies y manos. Rara vez compromete otras articulaciones. Tiene excelente respuesta con mejoría en las 48-72h. después de la administración de aspirina, el examen radiológico es negativo.

La artritis de Jaccoud es la artropatía crónica postfiebre reumática. Se trata de un proceso raro, indoloro, lentamente progresivo que deforma pequeñas articulaciones de manos y pies. Aparece después de varias recidivas de FR.

La carditis aparece en el 50% de los pacientes. Es la más grave de las manifestaciones con alta morbimortalidad a corto y largo plazo. Se puede comprometer endocardio, miocardio o pericardio. En ocasiones los pacientes hacen pancarditis que es la forma más grave de la carditis. Si la única manifestación es la carditis puede iniciarse insidiosamente con signos de falla cardíaca, con disnea, dolor abdominal, hepatomegalia, taquicardia (la cual suele estar presente incluso sin fiebre), ritmo de galope protosistólico, edema de miembros inferiores, dolor precordial como signo de pericarditis y seguido de taponamiento. Aparecen soplos cardíacos como el de la insuficiencia mitral. Este soplo es sistólico, apical, de alta frecuencia, irradiado a la axila, a este le sigue un segundo soplo o retumbo mediadiastólico (llenado mitral, por el volumen diastólico aumentado) llamado soplo de CareyCoombs. Un soplo que se debe buscar es el de la insuficiencia aórtica, el cual es muy suave a lo largo del borde paraesternal izquierdo, a nivel del tercer espacio intercostal. La presencia de frote pericardico indica pericarditis.

Los niños con carditis suelen tener artralgias, el curso suele ser variable y va desde muerte fulminante por falla inmanejable a producir daños estructurales progresivos de las válvulas que de no manejarse adecuadamente son de muy mal pronóstico, siempre el compromiso cardíaco en la FR deja daño residual en mayor o menor grado.

La corea de Sydenham en el 10-15% de los pacientes aparece más tardíamente, hasta 12 meses después de las faringoamigdalitis. Son movimientos involuntarios e incoordinados de miembros con debilidad muscular y fascicula-



ciones faciales que desaparecen durante el sueño. Los movimientos son bruscos y vagos, no rítmicos, ni repetidos, las expresiones faciales peculiares, presentan sonrisa sin motivo, hay trastornos emocionales, explosiones de comportamiento impropio con llanto y desasosiego, motivados posiblemente por la frustración de no poder dominar su cuerpo y por la mofa de sus cohabitantes y compañeros.

Otra manifestación son el eritema marginado, en el 2-13% de los pacientes, aparece a comienzos y puede persistir o reaparecer más tardíamente en el ataque agudo, generalmente en pacientes con carditis. Este es un *rash* eritematoso, muscular, serpiginoso, blanquecino centralmente formando un anillo, no es pruriginoso, interesa tronco y partes proximales de miembros, no aparece en cara y se acentúa con el calor.

Los nódulos subcutáneos aparecen tardíamente y mas frecuentemente en pacientes con carditis. Son nódulos firmes e indoloros. La piel que los recubre es normal y se desplaza libremente. Su tamaño es variable desde unos milímetros hasta 2 cm, duran 7 o más días, estos aparecen en la cara posterior de grandes articulaciones y la región lumbar, tienen incidencia variable 2-30% de los pacientes.

### Manifestaciones menores (criterios menores)

1. La fiebre, que pocas veces excede los 39°, acompaña la artritis y la carditis y desaparece sola a las 2-3 semanas.
2. Las artralgias.
3. Los datos de laboratorio asociados con FR aguda son los reactantes de fase aguda: velocidad de eritrosedimentación (VSG) y proteína C reactiva (PCR). Estos indican actividad de la FR. PR prolongado en el ECG puede estar presente en otros procesos inflamatorios y no es criterio diagnóstico de carditis.

### DIAGNÓSTICO

No es fácil, es fundamentalmente clínico, porque no hay un test específico diagnóstico. Al hacer en 1992 modificaciones en los criterios de Jones, hacen un llamado de atención sobre la importancia de aislar el estreptococo beta hemolítico (EBH) de la garganta (tabla 2 criterios diagnósticos).

Sólo el 25% de pacientes con FR tienen cultivo positivo. El cultivo de garganta es un pilar diagnóstico, tiene una serie de requisitos muy pocas veces cumplidos a cabalidad, por lo que pasan sin ser detectadas muchas faringoamigdalitis. Los cultivos se deben hacer en agar no sangre humana, 4 repiques en cuadrantes y la lectura debe destacar las formas de las colonias, la hemólisis, rapidez de crecimiento y virulencia del germen.



Las antiestreptomisininas (ASTOS) tienen implicaciones básicamente epidemiológicas. niveles normales indican que no se ha presentado infección reciente (4-6 semanas previas por EBH).

Tabla 2. Criterios modificados de Jones como guía en el diagnóstico de fiebre reumática. Dos criterios mayores o uno mayor y dos menores indican alta probabilidad de FR aguda, soportada por la evidencia de infección por EBH.

| Criterios mayores             | Criterios menores  |
|-------------------------------|--|
| Carditis                      | Clínicos: artralgias, fiebre                                 |
| Poliartritis                  | Laboratorios:  |
| Corea                         | Reactantes de fase aguda positivos: VSG, proteína C reactiva |
| Eritema marginado             | Evidencia de infección por EBH                               |
| Nódulos subcutáneos           | PR prolongado en ECG.  |
| Cultivo positivo              |  |
| Test de anticuerpos positivos |  |

Unos títulos altos pueden indicar tres cosas:

1. FA por EBH reciente (4-10 semanas previas).
2. Alta prevalencia de EBH en la comunidad.
3. FA reciente y alta prevalencia en la comunidad.

Para diferenciar estos 3 grupos es necesario hacer títulos de control 6 semanas más tarde, si se normalizan, se trató de una FA por EBH, si permanecen altos se trata de una alta prevalencia de EBH en la comunidad, si bajan pero no a niveles normales lo más seguro es que se haya contraído una FA en una comunidad con alta prevalencia de EBH. El 17-20% de pacientes con FR aguda tienen ASTOS negativos y el 30% de pacientes con Corea.

Si la PCR es marcadamente positiva indica actividad reumática. Por lo tanto es el mejor indicador de conclusión del proceso activo.

### Otros exámenes que ayudan al diagnóstico

**RX de tórax:** la cardiomegalia indica carditis o secuelas de FR.

**Ecocardiograma:** con todas sus cualidades incluyendo el sistema doppler es una fundamental ayuda diagnóstica, pronóstica y en los casos de enfermedad crónica determina el tratamiento.



Es necesario en todo paciente con FR realizar este examen. En la etapa aguda de la enfermedad puede ser evidente desde una depresión miocárdica leve o una insuficiencia mitral trivial hasta dilatación del VI con datos que confirman las lesiones valvulares, la carditis o la pericarditis.

En la forma crónica es pilar en la evolución de los daños valvulares y son los hallazgos ecocardiográficos los que determinan la necesidad oportuna del tratamiento quirúrgico para el cambio de las válvulas.

También ayuda a aclarar dudas diagnósticas con respecto a otros tipos de enfermedades cardíacas.

## **SECUELA DE LA FIEBRE REUMÁTICA: ENFERMEDAD CARDÍACA REUMÁTICA CRÓNICA**

La evolución de la enfermedad depende de la astucia diagnóstica y seguimiento del paciente.

Es de anotar la evolución de la “carditis silenciosa” en la que el paciente niega un ataque reumático previo, sin historia de carditis o artritis, ni corea pero que hacen la evolución de enfermedad cardíaca progresiva.

La FR es una enfermedad de recidivas y si el ataque recurrente afecta un corazón previamente dañado, el efecto puede ser devastador; sin embargo, las anomalías estructurales de las válvulas, la hipertrofia o dilatación del corazón pueden avanzar hasta en ausencia de recidivas. Un 50% de pacientes con un ataque inicial de FR hace compromiso valvular.

Las secuelas más frecuentes son: el daño de la válvula mitral, siendo la insuficiencia mitral el comportamiento inicial que en algunos pacientes termina en estenosis. La insuficiencia aórtica es la segunda en frecuencia y no evoluciona hacia estenosis. La insuficiencia mitral combinada con insuficiencia aórtica no es infrecuente. La insuficiencia y estenosis de la válvula tricúspide sigue en frecuencia y finalmente la insuficiencia pulmonar, la cual es la más rara.

La miocardiopatía dilatada secundaria con ICC se presenta como complicación de las valvulopatías y suele ser el resultado final.

### **Tratamiento**

Lo más importante del tratamiento es tomar medidas de prevención para infecciones por EBHA en comunidades de riesgo.

La profilaxis primaria es la identificación y tratamiento de pacientes con faringitis por EBHA al igual que los portadores del germen para la erradicación del EBHA (tabla 3). La profilaxis secundaria es la prevención de la recurrencia de FR (tabla 4).



Tabla 3. Profilaxis primaria para FR.

| Agente                 | Dosis                   | Duración |
|------------------------|-------------------------|----------|
| Penicilina benzatinica | 600.000-1.200.000 UI/IM | 1 dosis  |
| Penicilina V           | 250 mg/TID/VO           | 10 días  |
| Eritromicina           | 40 mg/kg/día            | 10 días  |

Tabla 4. Profilaxis secundaria para FR.

| Agente                 | Dosis                   | Duración |
|------------------------|-------------------------|----------|
| Penicilina benzatinica | 600.000-1.200.000 UI/IM | c/21d    |
| Penicilina V           | 250 mg/TID/VO           | Diaria   |
| Eritromicina           | 250 mg/DID/VO           | Diaria   |

### Tratamiento de fiebre reumática aguda

**Reposo:** es necesario limitar la actividad física con reposo absoluto en los casos de carditis por 4 semanas, en los casos de ICC el reposo debe prolongarse hasta que se controle la falla.

**Penicilina:** una única dosis de penicilina benzatinica, 600.000 ui en menores de 15kg y 1.200.000 ui en mayores de 15 kg es suficiente para erradicar el EBHA; continuar con la profilaxis secundaria.

**Antinflamatorios:** la administración de antiinflamatorios depende de las características clínicas y el estado de actividad de la enfermedad, cuyo principal indicador es la proteína C reactiva.

El ácido acetilsalicílico (asa) es el analgésico antiinflamatorio más indicado en los casos en los que no hay carditis y predomina la artritis.

La dosis usual son 80-100 mg/kg/día por período de 15 días; esta dosis se debe reducir en caso de que los niveles excedan los 25  $\mu$ g/100ml o en caso de síntomas de galicismo como tinitus.

La dosis se debe reducir en 25% a la semana en caso de buena respuesta clínica para suspenderla a los 15 días.

En caso de actividad con compromiso cardíaco está indicada la prednisona a 2 mg/kg/día por dos semanas, ocasionalmente hay que excederla por 2 semanas más. Con buena respuesta se debe continuar con asa 75 mg/kg/día hasta completar 8 semanas, disminuyendo las dosis las dos últimas semanas.



Pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) deben recibir: 0,2, dieta hiposódica, restricción hídrica, diurético, vasodilatador e inotrópico (ver capítulo correspondiente).

La Corea de Sydeaham suele dar por corto período de tiempo, pero hay pacientes con corea prolongada que requieren tratamiento que incluye haloperidol iniciando con 0,5 mg aumentando 0,8 mg cada 8 horas puede ayudar a controlar los síntomas.

Una vez el paciente tiene DX de FR y no existan signos de actividad es fundamental la profilaxis contra las recaídas por lo menos durante 5 años libres de recidivas o pasados los 20 años de edad, los pacientes con cambio valvular y que reciben warfarina (coumadin) debe recibir la profilaxis oralmente (tabla 4). En pacientes con secuelas de FR y con riesgo alto de residivas la profilaxis debe ser por tiempo indeterminado. También debe recibir profilaxis contra la endocarditis bacteriana de por vida (tabla 5) frente a eventos que puedan condicionar bacteremia en casos de lesión valvular.

Tabla 5. Profilaxis de endocarditis bacteriana.

| Procedimientos dentales y del tracto respiratorio               | Procedimientos gastrointestinales y genitourinarios   |
|---|---|
| Amoxicilina: 50 mg/kg 1 hora antes 25 mg/kg 6 horas después     | idem  |
| Alérgicos a penicilina  |   |
| Eritromicina: 20 mg/kg 2 horas antes y 10 mg/kg 6 horas después |   |
| Pauta parenteral  | Pauta parenteral  |
| Ampicilina: 50 mg/kg im o IV 30 minutos antes                   | Ampicilina 50 mg/kg im o IV 30 minutos antes<br>Gentamicina: 2 mg/kg im o IV 30 minutos antes se puede repetir 8 horas después                |
| Alérgicos a penicilina y derivados                              |   |
| Vancomicina: 20 mg/kg IV lento en 60 minutos 1 hora antes       | Vancomicina: 20 mg/kg IV lento en 60 minutos 1 hora antes<br>Gentamicina: 2 mg/kg im o IV 30 minutos antes. se puede repetir 8 horas después. |

Los parámetros de seguimiento en un paciente con afectación valvular son básicamente ecocardiográficos, donde la medición de los volúmenes ventriculares y el diámetro diastólica del ventrículo izquierdo son los datos más importantes sobre una lesión mitral y/o aórtica, siendo estos los parámetros que más inciden en la indicación quirúrgica. El paciente debe ir a cirugía, estando seguros de ausencia de actividad de actividad reumática 3 meses antes del



acto quirúrgico. Está demostrado en secuelas de FR que un cambio o reparo valvular en un paciente que excede los volúmenes y diámetros ventriculares antes mencionados supone un mal pronóstico a largo plazo, ya que muy factiblemente mantendrá unos parámetros contráctiles comportándose como una cardiomiopatía dilatada con su pésimo pronóstico.

El tratamiento Qx debe, idealmente, buscar el reparo valvular (plastia) sin necesidad del cambio valvular. Esto requiere una gran experiencia por parte del cirujano ya que el reparo de una válvula afectada por FR es más difícil que por otras lesiones valvulares.

Los costos quirúrgicos son muy altos por lo que la selección de los pacientes debe ser cuidadosa con unos requisitos previos mínimos necesarios que garanticen un adecuado cuidado y un buen futuro postoperatorio por parte del paciente.

Una mala adherencia al tratamiento médico, rechazo a la medicación, falta de compromiso de parte de la familia y vivienda en área rural alejada sin recursos médicos, son factores que inciden en un pobre pronóstico a mediano plazo.

Se debe prevenir a toda mujer en edad fértil sobre las implicaciones que tiene la anticoagulación y el riesgo de la misma en futuros embarazos, ya que algunos grupos recomiendan frente a esta eventualidad, realizar ligadura de trompas previo al cambio valvular quirúrgico.

Siendo la fiebre reumática la cardiopatía más frecuente en la infancia, es una entidad que se puede prevenir con un adecuado manejo integral tanto médico como con políticas sanitarias, donde los costos de prevención son infinitamente menores a los costos terapéuticos; una vez instaurada la lesión valvular sin considerar aspectos tan importantes, como la limitación física e incapacidad laboral que serán permanentes.

## ENDOCARDITIS INFECCIOSA



Martha Reyes Casas, MD

### DEFINICIÓN

Es una enfermedad inflamatoria exudativa y proliferativa de origen infeccioso que afecta al endocardio o al endotelio vascular. Su incidencia ha aumentado en las últimas décadas, alcanzando el 0,4-0,8 por mil de los ingresos en edad pediátrica. Se presenta raramente en corazones sanos y más frecuentemente en cardiopatías congénitas o adquiridas, sobre todo operadas. Ha aumentado asimismo en neonatos en los que se utilizan catéteres intravasculares (figura 1).

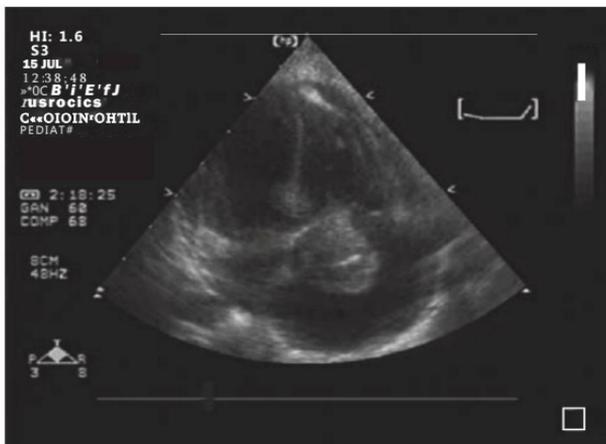


Figura 1. Se aprecia una gran vegetación, que protruye en diástole sobre el cuerpo del ventrículo derecho, con importante dilatación de la aurícula derecha, encontrándose dicha vegetación adherida a la valva septal de la tricúspide. Por el tamaño es muy factible que se trate de una endocarditis por hongos.

## CLASIFICACIÓN

Puede clasificarse como endocarditis producida por gérmenes de alta virulencia (estafilococo dorado, neumococo, algunos gram negativos y algunas cepas de estreptococo beta hemolítico) y endocarditis por gérmenes de baja virulencia (estreptococo *viridans*, estreptococo *fecalis*, *Haemophilus*, *Actinobacillus*, *Cardiobacterium*, *Eikenella*, *Kingella*, difteroides u hongos).

## PATOGENIA

Se requiere la existencia de un endocardio o un endotelio con alguna alteración, ya sea por la presencia de una cardiopatía congénita o adquirida o la existencia de catéteres intracardíacos, marcapasos, cirugía previa o elementos externos (homoinjertos, válvulas, etc.) y un germen infeccioso, bacteria u hongo.

Existe lesión localizada en el endotelio o en el endocardio (figura 2); posteriormente se forma un trombo aséptico y con la presencia de un agente infeccioso (principalmente al existir una bacteriemia) se produce infección del trombo y origina la presencia de vegetaciones (única o múltiple).

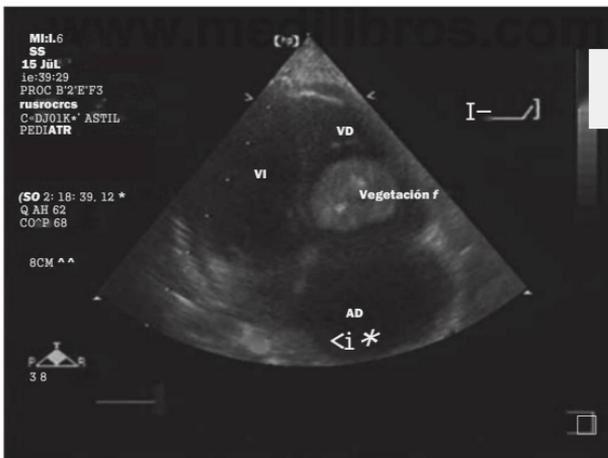


Figura 2. La misma lesión de la figura 1 en sístole, muestra cómo al cerrarse la válvula tricúspide, protruye sobre el cuerpo de la aurícula derecha y se ve mucho mejor su adherencia a la valva septal tricúspidea. Este tipo de lesiones requiere escisión quirúrgica.



## Clínica

**En la endocarditis producida por gérmenes de alta virulencia** la clínica es florida con compromiso importante del estado general, adinamia, fiebre alta, astenia, anorexia, etc. y posteriormente signos y síntomas cardiovasculares como embolismos sistémicos (principalmente a sistema nervioso central) o pulmonares, fracaso cardíaco, etc.

**En la endocarditis producida por gérmenes de baja virulencia** la clínica puede ser muy variada, desde un cuadro febril prolongado, anemia de origen autoinmune, fenómenos de origen vasculítico como las manchas de Roth en la retina, las lesiones de Janeway, nódulos de Osier, hematuria, hemorragias en astilla a fenómenos embólicos o alteraciones cardiovasculares con fracaso cardíaco, aparición de soplos, etc.

## Diagnóstico

Se usan los criterios de Duke modificados.

### CRITERIOS MAYORES

- I. **Hemocultivos positivos (se consideran gérmenes típicos:** estreptococo viridans o Bovis, grupo HACEK, estafilococo aureus o enterococo)
  1. Aislamiento de un germen típico en endocarditis infecciosa, en por lo menos dos hemocultivos tomados en tiempos diferentes.
  2. Presencia de otros microorganismos que se cultivan persistentemente en la sangre.
    - A. Por lo menos dos cultivos positivos de muestras separadas tomadas en un período de 12 ó más horas.
    - B. Tres, o la mayoría de cuatro o más cultivos separados, con un mínimo de una hora de diferencia entre la primera y la última muestra.
    - C. Cultivo positivo único de *Coxiella burnetii*.

### Evidencia de compromiso del endocardio

Estudio ecocardiográfico positivo (figura 3).

- A. Masa compatible con vegetación localizada en válvulas o en otras estructuras cardiovasculares, ubicadas en la vía de flujos regurgitantes o en lugares donde se han colocado materiales protésicos o en el sitio de menor presión de estructuras vasculares anormales
- B. Evidencia ecocardiográfica de abscesos
- C. Dehiscencia parcial reciente de una prótesis
- D. Insuficiencia valvular de origen reciente (no es suficiente la auscultación de un soplo no presente anteriormente).

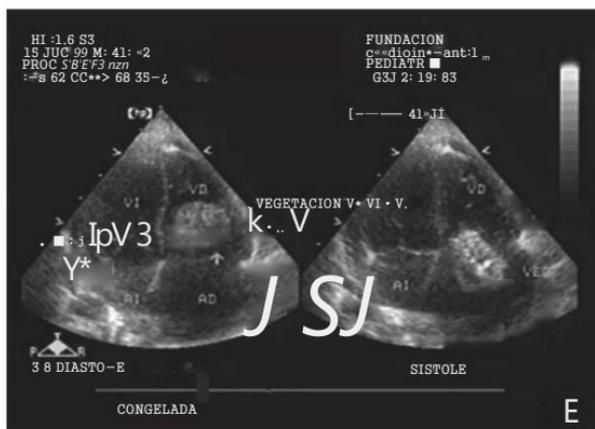


Figura 3. Imágenes estáticas en sístole y diástole, donde se puede ver cómo una gran vegetación entra y sale en el tracto de entrada del VD, generando compromiso hemodinámico importante, como se puede notar por la importante dilatación de la AD y VD.

### CRITERIOS MENORES

1. Malformación cardiovascular congénita o adquirida
2. Fiebre mayor de 38<sup>o</sup>
3. Fenómenos vasculíticos (embolias arteriales, infartos sépticos, accidentes cerebrovasculares, aneurismas infecciosos, hemorragias conjuntivales, lesiones de Janeway)
4. Alteraciones inmunológicas (hemorragias en astilla, nódulos de Osler, manchas de Roth, factor reumatoide positivo y hematuria por glomérulo nefritis)
5. Hemocultivos positivos que no reúnen los criterios mayores
6. Hallazgos ecocardiográficos compatibles con endocarditis pero que no reúnen los criterios mayores.

En los cuadros clínicos que cumplen los criterios anteriormente citados, se produce la negación de endocarditis con la presencia de una o más de las siguientes alternativas:

1. Cuadro de diagnóstico alternativo que explique la clínica del paciente.
2. Cuando una terapia antibiótica empírica cura el proceso infeccioso.
3. Cuando la necropsia descarta el diagnóstico.



El diagnóstico se hace con:

1. Dos criterios mayores
2. Un criterio mayor y tres menores
3. Cinco menores.

Existen varios diagnósticos diferenciales, síndrome febril prolongado, linfomas y leucemias, enfermedades del colágeno, síndrome posperfusión, enfermedades crónicas como tuberculosis o síndrome pospericardiotomía.

### **Problemas a tener en cuenta**

Existe el riesgo de que las vegetaciones sean pediculadas y móviles y pueden desprenderse, lo que puede comprometer el lecho pulmonar (si la vegetación está en ventrículo derecho) o la parte sistémica (sistema nervioso central, digestivo, bazo, etc.) si la vegetación estaba en ventrículo izquierdo. En ocasiones se pueden perforar o romper las estructuras endoteliales subyacentes.

### **TRATAMIENTO MÉDICO**

1. Se deben realizar las intervenciones médicas para manejo del fracaso cardíaco como uso de diuréticos, inotrópicos, oxígeno, etc.
2. El tratamiento antibiótico debe estar encaminado de acuerdo al germen causal, a su sensibilidad y a la presencia o no de material protésico. En la tabla 1 se expone la terapia recomendada de acuerdo al consenso de la AHA (Circulation. Junio 14, 2005)

### **Tratamiento quirúrgico**

Existen varias indicaciones para tratamiento quirúrgico:

1. Falla cardíaca refractaria al tratamiento médico, en presencia de vegetación visible en el ecocardiograma
2. Cuando la vegetación causa obstrucción valvular
3. Cuando el cuadro toxiinfeccioso persiste tras 7 días de tratamiento médico adecuado
4. Endocarditis producida por hongos
5. Formación de abscesos
6. Vegetaciones de gran tamaño y en los cuales existe el riesgo de embolización
7. Prótesis inestable o con fugas periprotésicas
8. Cuando existen más episodios embólicos múltiples.

**Tabla 1.** Recomendaciones para tratamiento antibiótico.

| Germen  | Antibiótico                  | Dosis   | Duración    |
|---|------------------------------|---|-------------|
| Estreptococo<br>Viridans sensible a<br>penicilina                               | Penicilina<br>cristalina     | 200.000 U/k/día de<br>penicilina en 4-6 dosis | 4 semanas   |
|   | +                            |   |             |
|   | Gentamicina                  | 3 mg /k/día                                   | 2 semanas   |
|   | o                            |   |             |
| Pacientes con<br>material<br>protésico<br>S. viridans                           | Vancomicina                  | 40 mg/k/día en 4 dosis                        | 4 semanas   |
|   | +                            |   |             |
|   | Gentamicina                  |   | 2 semanas   |
|   | o                            |   |             |
| Staphylococo<br>En ausencia de<br>material protésico                            | Penicilina<br>cristalina     | 300.000 u/k/día<br>En 4-6 dosis               | 6 semanas   |
|   | o                            |   |             |
|   | Ceftriaxone                  | 100 mg/k/día en 3 dosis                       | 2 semanas   |
|   | +                            |   |             |
| Staphylococo<br>resistente a<br>oxacilina en válvula<br>protésica +             | Gentamicina                  | 3 mg/k/día                                    | 6 semanas   |
|   | o                            |   |             |
|   | Vancomicina<br>y gentamicina |   | 2 semanas   |
|   | o                            |   |             |
| Staphylococo<br>resistente a<br>oxacilina en válvula<br>protésica +             | Oxacilina                    | 200 mg/k/día en 4 dosis                       | 6 semanas   |
|   | 3-                           |   |             |
|   | Gentamicina                  | 3 mg/k/día                                    | 3-5 días    |
|   | o                            |   |             |
| Enterococo cepas<br>susceptibles<br>a penicilina,<br>gentamicina<br>Vancomicina | Vancomicina                  | 40 mg/k/día                                   | 6 semanas   |
|   | +                            |   |             |
|   | Rifampicina                  | 20 mg/k/día en 4 dosis                        | 6 semanas   |
|   | +                            |   |             |
| (Válvulas nativas o<br>material protésico)                                      | Gentamicina                  | 3 mg/k/día                                    | 2 semanas   |
|   | o                            |   |             |
|   | Ampicilina                   | 300 mg/k/día en 4 dosis                       | 4'6 semanas |
|   | o                            |   |             |
| (Válvulas nativas o<br>material protésico)                                      | Penicilina<br>cristalina     | 300.000 U/k/día                               | 4'6 semanas |
|   | +                            |   |             |
|   | Gentamicina                  | 3 mg/k/día                                    |             |
|   | o                            |   |             |
| (Válvulas nativas o<br>material protésico)                                      | Vancomicina                  | Dosis usual                                   | 4'6 semanas |
|   | +                            |   |             |
|   | Gentamicin                   |   | 6 semanas   |

**Tabla 1.** Recomendaciones para tratamiento antibiótico. (Continuación)

| Germen   | Antibiótico                  | Dosis                     | Duración                            |
|--|------------------------------|---------------------------|-------------------------------------|
| Enterococo resistente a penicilina aminoglucósido y vancomicina                      | Linezolid                    | 30 mg/k/día en 3 dosis    | 8 semanas                           |
|  |                              | 100 mg/k/día en 4 dosis   |                                     |
| Enterococo <i>faecium</i>  | Imipenem<br>o<br>Ceftriaxone | 100 mg/k/día en 2 dosis   | 8 semanas                           |
|  | +<br>Ampicilina              | 300 mg/k/día en 3 dosis   |                                     |
| <b>Enterococo <i>faecalis</i></b>  |                              |                           |                                     |
| Endocarditis de válvula nativa   | Ceftriaxone<br>o             | 100 mg/k/día en una dosis | 4 semanas                           |
| o protésica por microorganismos  | Ampicilina<br>Sulbactam      | 300 mg/k/día en 4 dosis   | 4 semanas                           |
| Hacek  | o                            | 20-30 mg/k/día en 2 dosis |                                     |
| <i>Haemophilus parainfluenzae</i> ,  | Ciprofloxacina               | IVoVO                     | 4 semanas                           |
| <i>H aphrophilus</i> ,   |                              |                           | No recomendado en < 18 años         |
| <i>A ctinobacilus actinomycetem</i> ,  |                              |                           | En pacientes con material protésico |
| <i>Cardiobacterium hominis</i> , <i>Eikenella corrodens</i> , <i>KIngella kingae</i> |                              |                           | 6 semanas                           |

### Profilaxis

1. En todos los pacientes que tengan factores de riesgo y se indica para procedimientos dentales: amoxicilina 50 mg/kg/ en una sola dosis una hora antes del procedimiento. Si existe alergia se administrará eritromicina 20 mg/kg o claritromicina 7,5 mg/kg o clindamicina 10 mg/kg una hora antes del procedimiento.
2. Cuando el paciente se lleva a cirugía de vías aéreas superiores o tracto gastrointestinal inferior se prescribe ampicilina 50 mg/kg endovenosa 30 minutos antes del procedimiento y se continuará amoxicilina 25 mg/kg seis horas después del procedimiento por vía oral. Si existe alergia a la penicilina se administra vancomicina 20 mg/kg una hora antes y gentamicina 2 mg/kg media hora antes del procedimiento.

# SÍNDROME DE KAWASAKI (SK)



María Consuelo Manrique, MD

Enfermedad infecciosa caracterizada por una vasculitis, que puede ser mortal por daño de las arterias coronarias. Descrita por el doctor Kawasaki basado en 50 niños vistos entre 1961 y 1967, con síntomas descritos como una enfermedad diferente a las conocidas en ese momento, lo denominó como síndrome mucocutáneo de ganglios linfáticos. Pensaba que se trataba de una enfermedad benigna; sin embargo, en 1970, se habían presentado 10 defunciones de niños menores de 2 años con SK en Japón. En 1976, Melish describió la misma enfermedad en 16 niños, e independientemente con Kawasaki aplicaron criterios diagnósticos clínicos que son vigentes actualmente.

Afecta principalmente a niños menores de 4 años, aunque también hay niños mayores comprometidos. En los países en desarrollo el SK ha sustituido a la fiebre reumática aguda, como la causa más frecuente de cardiopatías adquiridas en los niños. Los asiáticos son los más afectados.

## Criterios clínicos diagnósticos

No hay pruebas diagnósticas para el SK, porque su causa no es clara; el diagnóstico se basa en los aspectos clínicos que son fiebre por más de 5 días y 4 de los siguientes signos:

- Inyección conjuntival bilateral sin exudados
- Cambios en labios y cavidad oral, como eritema, sequedad, cuarteamiento, eritema de la faringe y lengua en frambuesa
- Linfadenopatía cervical con diámetro de los ganglios mayor de 1,5 cm
- Exantema polimorfo principalmente de tronco maculopapular, eritema multiforme o escarlatiniforme.
- Cambios en extremidades, manos y pies con edema, enrojecimiento y tumefacción en etapa aguda, descamación periungueal en etapa subaguda.



Los criterios de fiebre y anomalías coronarias aislados son suficientes para hacer el diagnóstico de SK (figuras 1, 2 y 3). La fiebre suele desaparecer en 1 ó 2 días después de iniciar tratamiento con gammaglobulina 2 g/kg IV (GGIV).

La inyección conjuntival compromete principalmente la conjuntiva bulbar, más que la palpebral después de GGIV, se resuelve entre una o dos semanas. Puede encontrarse también uveítis anterior. El compromiso oral no tiene ulceraciones bucales, exudados ni manchas de Koplik. La linfadenopatía no es purulenta, el exudado no presenta vesículas ni ampollas aunque sí pústulas muy finas sobre la superficie extensora de las extremidades; es frecuente el eritema y descamación inguinal. Los cambios de manos y pies muestran uno o dos meses después del inicio surcos transversales a través de las uñas (líneas de Beau).

Otros aspectos:

- Carditis
- Irritabilidad extrema
- Meningitis aséptica con linfocitosis
- Artralgias y artritis
- Disfunción hepática leve con transaminasas levemente aumentadas
- Hidropesía de la vesícula biliar que no necesita cirugía; diarrea al inicio de la enfermedad
- Neumonitis radiológica no sintomática
- Otitis media
- Eritema e induración en la zona de la vacuna de la tuberculosis.

Hay 3 fases clínicas así:

1. Fase febril aguda, dura 1 a 2 semanas desde el inicio de la enfermedad
2. Fase subaguda, después de la segunda semana de iniciada la enfermedad, se caracteriza por la descamación de manos y pies y trombocitosis
3. Fase de convalecencia, se inicia cuando todos los signos clínicos han desaparecido, seis a ocho semanas después del inicio de la enfermedad.

### **Kawasaki atípico o incompleto**

Se presenta principalmente en menores de 1 año, no suelen cumplir los criterios clínicos completos y son los de mayor riesgo de arteriopatía coronaria. Hay pacientes con fiebre prolongada como única manifestación, en cuyo caso necesita un alto índice de sospecha por parte del médico, por ser los aneurismas coronarios lo único evidente además de la fiebre (figuras 3 y 4).

Diagnóstico diferencial: fiebre escarlatina, síndrome de piel escaldada estafilocócica, choque tóxico, leptospirosis, artritis reumatoidea juvenil, sarampión.

Datos de laboratorio: leucocitosis, VSG aumentada, anemia normocítica, trombocitosis después de la segunda semana, piuria estéril, aneurismas coronarios, valvulitis, carditis o pericarditis en la ecocardiografía.

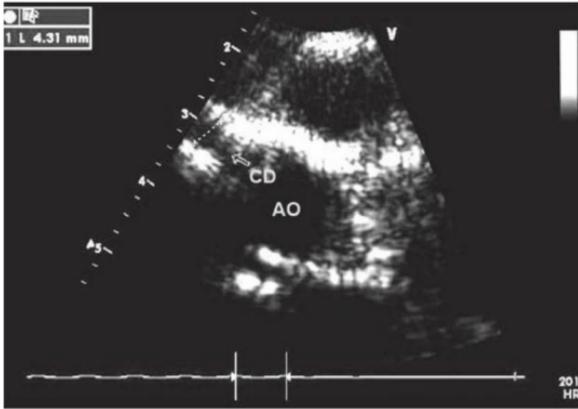


Figura 1. En el ecocardiograma se puede ver la dilatación aneurismática uniforme de la coronaria derecha (CD), como sale de la aorta (Ao)

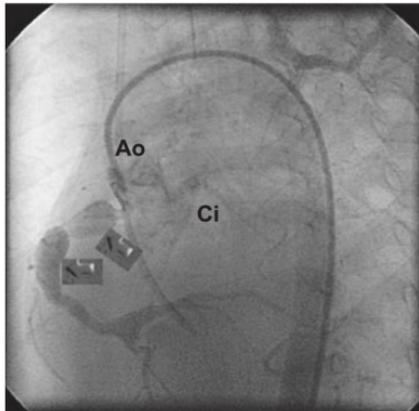


Figura 2. Secuelas por enfermedad de Kawasaki en paciente que sufrió enfermedad aguda a los 4 meses de vida. La angiografía en la aorta (AO) muestra una emergencia normal de la coronaria izquierda y sus dos ramas, con una coronaria derecha que muestra dos aneurismas: uno proximal (A), y uno más distal (B). Nótese la forma sacular, la lentitud en el flujo, lo que favorece generación de troncos en sus paredes.

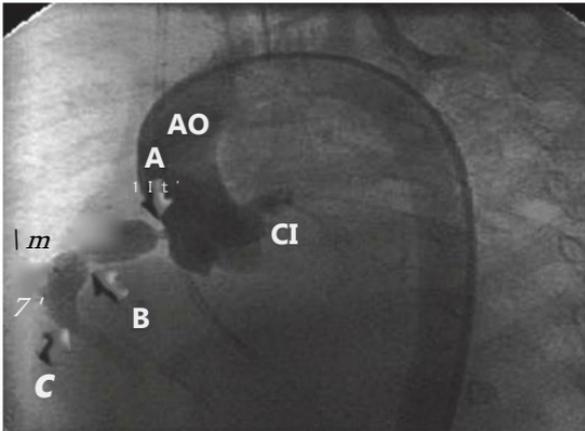


Figura 3. En el mismo caso anterior, se ve el origen de la coronaria derecha (A) que es similar al diámetro de la coronaria izquierda (CI) dando la impresión de ser estenótica, por la disparidad en el diámetro con el aneurisma. Similar sensación da en B y C.

### Etiología

Las características de la enfermedad sugieren una etiología infecciosa, por lo general no recurrente, posiblemente con predisposición genética, ya que los más afectados son los asiáticos. Dentro de los agentes mencionados están: parvovirus, virus Epstein-Barr, herpes virus, *staphylococcus*, *streptococcus*.

Manifestaciones cardiovasculares:

- Compromiso coronario (30-50%)
- Miocarditis
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Pericarditis (30%)
- Valvulitis
- Arritmias.

El daño coronario se presenta con una media de 10 días de iniciada la enfermedad, y la frecuencia máxima ocurre dentro de las 4 primeras semanas. Aneurismas (20 %) con evolución a estrechez u obstrucción coronaria. Dilataciones difusas, estenosis, oclusión (20-25%), los exámenes necesarios para la evaluación del daño de las arterias coronarias son la ecocardiografía y la angiografía.



#### Evolución de los aneurismas:

- Resolución total en caso de aneurismas pequeños
- Engrosamiento de la media e intima y disminución de la capacidad funcional
- Infartos (22%)
- Estenosis y oclusión total (20-25%)
- Muerte (2%).



Figura 4. Se muestra con la flecha una aneurisma que compromete la bifurcación de la coronaria derecha distal. Ésta es la manera usual (aneurisma en sitio de bifurcación de vasos coronarios) y más frecuente en cuanto a localización y forma de los aneurismas en enfermedad de Kawasaki. Note adicionalmente las dos dilataciones proximales.

#### Tratamiento

- Gamaglobulina IV 2 gr/kg en dosis única
- Asa 80-100 mg/kg en 4 dosis hasta que desaparece la fiebre y luego se reduce a 3-5 mg/kg por 2-3 días; si persiste fiebre se repite la GGIV; si persiste la fiebre se debe dar metilprednisolona 30 mg/kg; como tratamiento antiagregante: Asa 3-5 mg/kg hasta que la VSG y las plaquetas se normalicen.

En caso de aneurismas gigantes:

- Heparina IV o SC
- Warfarina
- Asa y bisulfato de clopidogrel 25 mg.

Está indicada terapia trombolítica en caso de infarto con trombo intraluminal con uroquinasa o estreptoquinasa. La revascularización es necesaria en caso de alto grado de obstrucción como en el caso de 2 coronarias mayores comprometidas o la coronaria izquierda principal.

Trombosis coronarias que producen aneurismas ventriculares o insuficiencia mitral tienen un mal pronóstico si no se tratan adecuadamente.

Respecto al tratamiento, seguimiento y niveles de riesgo se ha propuesto la siguiente clasificación:

Nivel de riesgo I:

Ecocardiograma: normal en el curso de la enfermedad.

Tratamiento: ASA por 6 a 8 semanas, sin restricciones en la actividad física.

Seguimiento: cada 5 años con consejería de riesgo cardiovascular.

Nivel de riesgo II:

Ecocardiograma: Ectasia o dilatación de arterias coronarias que se resuelven completamente en las 8 primeras semanas.

Tratamiento: ASA por 6 a 8 semanas sin restricción en la actividad física.

Seguimiento: Control y consejería cardiovascular cada 3 años.

Nivel de riesgo III:

Ecocardiograma: Aneurismas pequeños a moderados (3 a 6 mm de diámetro).

Tratamiento: ASA como antiagregante plaquetario hasta que regresen completamente los aneurismas.

Seguimiento: Prueba de esfuerzo con dobutamina cada 2 años de los 8 a 10 años en adelante. No practicar deportes de contacto (por el ASA). Ecocardiograma y electrocardiograma anual. Realizar cateterismo si se encuentran anomalías en la prueba de esfuerzo.

Nivel de riesgo IV:

Ecocardiograma: Aneurismas mayores de 6 mm o aneurismas complejos sin obstrucción.

Tratamiento: ASA por largo tiempo con warfarina o heparina.

Seguimiento: Ecocardiograma con dobutamina anual. Electrocardiograma y ecocardiograma semestral. Cateterismo 6 a 12 meses después de la enfermedad



aguda, repetir en caso de dudas en los exámenes de control. Control de riesgo arteriosclerótico y planificación en mujeres en edad reproductiva de acuerdo al caso.

Nivel de riesgo V:

Ecocardiograma: Aneurismas con oclusión documentada en angiografía.

Tratamiento: similar a IV adicionando betabloqueadores.

Seguimiento: Similar a IV siendo muy importante el cateterismo para definir necesidad de terapia trombolítica, cateterismo intervencionista o cirugía coronaria.

# MIOCARDITIS



Alberto Manzanera MD, Alberto Guerra, MD

## INTRODUCCIÓN

La miocarditis sigue siendo una enfermedad enigmática convirtiéndose en uno de los retos diagnósticos y terapéuticos en cardiología. James en su publicación (N Engl J Med 1983; 308: 40) acertadamente la describe como el equivalente médico a lo que Churchill se refería diciendo “una adivinanza envuelta en un misterio, dentro de un enigma”.

Todo lo relacionado con este tema es motivo de controversia. No hay criterios confiables para el diagnóstico, la historia natural está pobremente definida, indicaciones claras para el manejo con inmunosupresores no existen. No ha habido avances significativos en cuanto al diagnóstico y tratamiento de estos pacientes. Su relación con la miocardiopatía dilatada es aún más integrante y esto refuerza su importancia dado que ésta es una de las principales causas de morbimortalidad de origen cardiovascular después de la enfermedad coronaria y la hipertensión arterial.

## DEFINICIÓN

La miocarditis es un proceso inflamatorio del músculo cardíaco, que puede ser desencadenado por múltiples causas, entre ellas los agentes infecciosos, entre los cuales sin lugar a dudas los virus juegan un papel primordial. No nos ocuparemos de las otras causas que aparentemente tienen una incidencia mucho menor.

La miocarditis no tiene un síndrome clínico que sea patognomónico lo cual es un factor importante para explicar las dificultades que se tienen al definir la enfermedad. Los exámenes paraclínicos rara vez permiten llegar a un diagnóstico definido, aun en presencia de cuadros clínicos muy sugestivos de etiología viral como son la ICC de inicio agudo o subagudo, el patrón de deterioro progresivo o las recurrencias asociadas a cuadros febriles con síntomas generales.



Por ello se ha recurrido al estudio histológico por medio de la biopsia endomiocárdica. A pesar de esto no había acuerdo entre los patólogos, lo que motivó una reunión de expertos en Dallas en 1987 donde se postularon criterios escritos para el diagnóstico. Allí se establece que debe haber infiltrados inflamatorios junto con necrosis y/o degeneración de los miocitos adyacentes, cambios que no sean típicos del daño isquémico causado por enfermedad coronaria.

Lo desalentador de esta definición entre otras cosas es la pobre correlación entre la clínica y el diagnóstico histopatológico. El porcentaje de pacientes que tienen biopsia positiva teniendo un cuadro clínico muy sugestivo de miocarditis es inferior al 30% y además si se estudian pacientes con diagnóstico de miocardiopatía dilatada, un 63% de ellos llena criterios histológicos para miocarditis.

Existen otras definiciones (Fenoglio, et al. *New Engl J Med* 1983; 308: 12-8) que son clínicamente más útiles. Las dividen en aguda, rápidamente progresiva y crónica, con base en estrictos criterios histológicos y que se correlaciona bien con pronóstico y la respuesta a la terapia.

## INCIDENCIA

La miocarditis es poco frecuente en niños, con una incidencia de 0,3% de pacientes vistos en ambientes hospitalarios, pero debe tenerse en cuenta que gran proporción de los casos pueden ser subclínicos. En autopsias se observa una incidencia mayor que oscila entre 1,15 a 6,8%. En biopsias realizadas en pacientes con disfunción ventricular o con arritmias inexplicadas se ha encontrado evidencia de infiltrados linfocitarios intersticiales sugestivos de miocarditis en un alto porcentaje. Incluso pueden encontrarse infiltrados inflamatorios menores en un 5% de corazones “sanos”.

## EPIDEMIOLOGÍA

La miocarditis es generalmente una enfermedad esporádica aunque se presentan epidemias especialmente con coxsackievirus B. Los virus cardiopáticos en general y los antivirales en particular son patógenos comunes para el hombre. Hasta un 50% de las infecciones son subclínicas. El compromiso cardíaco clínicamente evidente en una infección viral por coxsackievirus puede ser tan solo del 5-12%. La mayoría de los adultos tiene títulos de anticuerpos protectivos. Los serotipos más virulentos son el 3 y el 4 (Coxsackievirus). Otros virus menos frecuentes son los de la rubéola que puede causar miocarditis fatal en recién nacidos, el de herpes y la varicela.



## PATOGÉNESIS

La miocarditis viral se cree que comienza con la infección de los miocitos por un virus cardiopático, llevando a lisis celular, y desencadenando una respuesta inmune humoral y celular. La evolución del daño miocárdico ocurre en dos fases: fase aguda en la cual hay invasión y replicación viral con lisis de miocitos.

Entre 24 y 72 hrs después de la infección hay una viremia que tiene su pico a las 72-96 hrs, poco después los títulos virales declinan y a los 7-10 días esencialmente no se encuentran organismos. A medida que los títulos declinan las concentraciones de anticuerpos neutralizantes aumentan implicando un papel activo en la desaparición del virus. Luego hay una fase crónica en la cual el miocardio es infiltrado por células inflamatorias y hay activación del sistema inmune. Los linfocitos T causan la aparición de neoantígenos que son blanco de una respuesta autoinmune.

Entre los antígenos que se han escrito figuran el sarcolemma contra el cual se han demostrado anticuerpos fijadores de complemento (se han evidenciado epitopes en la superficie del sarcolemma que comparten propiedades antigénicas con virus coxsackie B, lo cual sugiere un mimetismo antigénico como el mecanismo implicado), proteínas mitocondriales como el translocador de nucleótidos ( los anticuerpos contra este translocador causan interferencia con el metabolismo energético, probablemente por reactividad cruzada con los canales de calcio), componentes fibrilares como la miosina y la actina, los receptores betaadrenérgicos, y otros componentes de la matriz como la desmina, vicentina, colágeno, fibronectina, etc. Puede ser que la presencia de autoanticuerpos sea el resultado del daño miocárdico y no la causa de él.

Además de los mecanismos de daño directo del miocito por el virus y de la inducción de mecanismos autoinmunes que perpetúan el daño miocárdico, se ha postulado otro mecanismo: daño a nivel de la microcirculación semejante al daño por isquemia y repercusión. Los enterovirus pueden infectar las células endoteliales y causar espasmo arteriolar el cual resulta en ciclos repetitivos de obstrucción y repercusión, lo cual conlleva a disolución de la matriz miocárdica y a pérdida focal difusa de masa miocárdica. Esto a su vez resulta en desarreglo miofibrilar, dilatación cardíaca e hipertrofia de los miocitos restantes, agotando los mecanismos compensatorios bioquímicos y mecanismos y culminando en falla miocárdica. El daño así producido tiene distribución en parches semejante al que se presenta en las miocarditis, y en estudios experimentales se han logrado prevenir con la administración de verapamil.

Las alteraciones vasculares causadas por los procesos inmunes pueden ser una causa importante de daño miocárdico indirecto. La interacción de linfocitos T ayudadores con neoantígenos resulta en la activación de estos linfocitos con



la subsecuente producción de linfocinas como el interferón, factor de necrosis tisular alfa, interleukina-1. El factor de necrosis tisular aumenta la expresión de moléculas del CMH clase II en las células endoteliales, y los otros estimulan la expresión de moléculas de adhesión en la superficie de ésta; las células endoteliales interactúan con receptores de monolitos y neutrófilos circulantes que lesionan el endotelio, además que de por sí éste puede ser dañado por la alta concentración de linfocinas o por los mismo linfocitos T.

Las linfocinas en reacciones inflamatorias pueden causar una respuesta cronotrópica negativa directa.

### **PRESENTACIÓN CLÍNICA**

La sintomatología varía mucho dependiendo de factores del huésped como edad, sexo y estado de inmunocompetencia. La miocarditis puede ser clínicamente silenciosa o puede resultar en una enfermedad fulminante y rápidamente fatal. Puede presentarse inicialmente como una enfermedad sistemática con sintomatología viral (la historia de cuadro viral reciente se obtiene frecuentemente, pero debe tenerse en cuenta que hasta un 40% de pacientes con enfermedades virales comunes tienen anomalías en el EKG) y posteriormente aparecer las manifestaciones cardíacas. Puede haber signos de falla cardíaca o arritmias.

### **DIAGNÓSTICO**

La frecuencia del diagnóstico de miocarditis depende de la sospecha clínica y de los criterios diagnósticos utilizados. Los test que pueden ayudar a definir o delinear este proceso patológico pueden dividirse en los siguientes grupos:

- a. Marcadores inespecíficos de enfermedad sistémica, por ejemplo leucocitosis, VSG, etc.
- b. Evidencia de compromiso miocárdico, como cambios en el ECG.
- c. Documentación de disfunción ventricular izquierda generalmente por métodos no invasivos.
- d. Identificación del agente causal, directa o indirectamente.
- e. Demostración de mecanismos inmunes anormales, celulares o humorales.
- f. Evidencia de inflamación miocárdica, directamente con biopsia o indirectamente con isótopos.

Aunque no hay parámetros clínicos establecidos que permitan hacer el diagnóstico de miocarditis, éste debe sospecharse en pacientes con falla cardíaca



de inicio agudo o arritmias inexplicadas con o sin historia de enfermedad viral reciente.

**ECG:** se han descrito cuatro patrones electrocardiográficos principales los cuales pueden tener implicación pronóstica: bloqueo AV completo, trastorno de conducción intraventricular, arritmias ventriculares o supraventriculares y patrón de pseudoinfarto.

En pacientes con síntomas de corta evolución se encuentra más bloqueo AV y trastorno de repolarización, mientras que en pacientes con síntomas crónicos se encuentra más crecimiento auricular, fibrilación auricular, bloqueo de rama izquierda e hipertrofia ventricular izquierda. Los QRS anormales se asocian con defunción ventricular severa y se correlacionan con mayor daño histológico.

El patrón de pseudoinfarto (Q anormales con isquemia subepicárdica) frecuentemente indica un curso rápidamente progresivo y fatal.

**RX:** los hallazgos radiológicos dependen del compromiso miocárdico pero casi en ningún caso son diagnósticos o patognomónicos de miocarditis. Puede haber cardiomegalia, signos de congestión pulmonar hasta edema franco.

**Ecocardiograma:** ayuda a definir y a descartar defectos estructurales cardíacos y es muy importante en la valoración de la función miocárdica. Los parámetros más usados son índices de contractilidad de ventrículo izquierdo como la fracción de eyección (FE), la fracción de acortamiento (FAC), los volúmenes de fin de sístole y de fin de diástole. Es fundamental para el Dx inicial como para el seguimiento seriado de estos pacientes.

**Medicina nuclear:** se han usado escintigrafías con Gallium-67 o Indium-111 y se ha demostrado captación irregular del isótopo demostrándose áreas de hipoperfusión que corresponden a áreas de compromiso inflamatorio. Recientemente se han empleado anticuerpos monoclonales preparados contra la cadena pesada de la miosina, los cuales se pueden marcar radioisótopos, dando una especialidad del 52% y una sensibilidad del 100%. Estos anticuerpos detectan áreas de daño de miocitos donde han sido expuestas proteínas eminentemente intracelulares.

**Cultivos virales y niveles de anticuerpos:** son de valor diagnóstico limitado excepto en casos de epidemias. El aislamiento del virus o la comprobación de títulos crecientes de anticuerpos sugieren una relación de causa efecto pero no es definitivo.

## BIOPSIA ENDOMIOCÁRDICA

Descrita por Sakakibara y Konno en 1962. Sólo en los últimos años se ha reconocido su utilidad clínica en la evaluación de pacientes con miocarditis y ha llegado a convertirse en el “Gold Standard.”

En un intento por dar alguna uniformidad en la interpretación de la miocarditis, un grupo de patólogos ha postulado una definición y clasificación histopatológica conocida como la clasificación de Dallas. La descripción histológica debe incluir información acerca de la extensión y distribución del infiltrado y del tipo celular predominante. Cuando el infiltrado inflamatorio es escaso y el daño a los miocitos no es evidente a la microscopía de luz, debe utilizarse el término de miocarditis límite (borderline miocarditis). Las biopsias subsiguientes permiten la categorización en activa (persistente), en resolución (cicatrización) o resuelta (cicatrizada). Hay varios problemas con la clasificación de Dallas y con otras definiciones histopatológicas. El primero es la variabilidad entre observadores o diferencias en la interpretación. Por ejemplo, hay células intersticiales miocárdicas que pueden ser confundidas con linfocitos, además la presencia de éstos no necesariamente indica un proceso inflamatorio como ocurre en las leucemias linfocíticas cuando hay infiltración miocárdica. Los artefactos de fijación como las bandas de contracción pueden ser mal interpretadas como daño de los miocitos. En un estudio reciente (Shanes JG, et al. *Circulation* 1987; 75: 401) siete patólogos altamente entrenados en la interpretación de biopsias analizaron los mismos 16 especímenes. Uno de ellos pensó que ninguna de las biopsias mostraba evidencia de miocarditis mientras que otro reportó hallazgos definitivos de miocarditis en un 38% y posible miocarditis en un 6%. El segundo es que una miocarditis en un paciente, en un centro o en una publicación no es igual a la miocarditis en otro. El tercero es que por ser un proceso focal o en parches, la biopsia puede no detectarlo (error de muestreo). No se sabe con certeza cuál es la sensibilidad de la biopsia.

Aun cuando 10 especímenes de biopsia son analizados, la frecuencia de falsos negativos es hasta del 45%, lo cual deja dos conclusiones importantes: primero que una biopsia negativa no descarta miocarditis, y segundo que se necesitan otros métodos diagnósticos para demostrar inflamación o activación inmunológica. No hay diferencias en resultados cuando la muestra es tomada del ventrículo derecho comparado con biopsias del ventrículo izquierdo. Dado que el grado de cambios histológicos no se correlaciona bien con el grado de disfunción ventricular es mejor indicador clínico que los cambios morfológicos.



## BIOLOGÍA MOLECULAR

Con estas técnicas se ha intentado demostrar la presencia del virus o de los cambios autoinmunes que este genera.

**Hibridización in situ:** permite detectar el genoma viral en tejido miocárdico. Se usa una secuencia de DNA complementaria (cDNA) que se prepara con base en el RNA conocido del virus.

El cDNA (marcado con un radioisótopo) se va a fijar en forma complementaria al genoma viral que se encuentra presente en el tejido.

## REACCIÓN EN CADENA DE LA POLIMERASA

Puede identificar fragmentos muy pequeños del genoma viral usando secuencias de cDNA que se unen en forma complementaria al RNA viral y que por varios ciclos se repite, permitiendo la detección de muy pocas copias del genoma viral.

En los estudios reportados se han encontrado el genoma de enterovirus en un 25%-50% de los casos, lo cual no significa que sean coxsackievirus ya que la prueba que se usa no es específica. La demostración del virus en el tejido cardíaco humano ha creado más interrogantes acerca de la relación causal del virus en términos de disfunción miocárdica, del significado de la respuesta inmune aguda, y de la terapia más apropiada para estos pacientes. La interacción entre el virus y la célula huésped para la producción de la lesión miocárdica es muy compleja, intervienen factores como receptores virales de las células huésped, el grado de diferenciación de la misma, la eficiencia de la transcripción viral y los eventos postranscripcionales. Una duda importante es la persistencia de los virus en un mecanismo que interviene en el daño y disfunción miocárdica progresivos. El virus puede permanecer como partícula defectiva o como mutante antigénico, los cuales pueden o no ser reconocidos por el sistema inmune.

La demostración del genoma viral en el tejido miocárdico no necesariamente implica que el virus sea el causante del daño o que haya una infección activa.

En otros estudios se ha encontrado genoma viral en bajos porcentajes de pacientes con sospecha de miocarditis o miocardiopatía dilatada, e igual porcentaje en pacientes control. No es claro cómo el virus puede causar lesión tisular en presencia de anticuerpos neutralizantes que al igual que para el polio pueden ser protectivos durante toda la vida. Es posible que haya reinfección por un virus y que éste escape la detección por el sistema inmune, o que haya pequeños cambios antigénicos en virus, o que la infección sea por serotipos



muy poco comunes para los cuales no se tienen anticuerpos protectivos. Hay 69 enterovirus clasificados que infectan al hombre.

## **INMUNOLOGÍA**

### **Autoanticuerpos**

Varios estudios han demostrado la presencia de autoanticuerpos contra proteínas cardíacas en pacientes con miocarditis, por ejemplo anticuerpos contra el translocador de adenina nucleótido en la membrana mitocondrial interna, anticuerpos contra los canales de calcio, contra los receptores B, contra proteínas tubulares, etc. Además se han demostrado recientemente anticuerpos contra la cadena pesada de la miosina. En estudios experimentales animales se logra reproducir un daño similar al de la miocarditis al inmunizar ratones con miosina. En humanos se han demostrado anticuerpos contra la cadena pesada de la miosina en un alto porcentaje de pacientes con miocarditis aguda, miocarditis crónica y cardiomiopatía dilatada.

Mecanismos posibles para la formación de estos anticuerpos es la similitud molecular: hay regiones de alta homología entre el genoma del virus coxsackie B3 y la miosina del músculo cardíaco de conejos; la exposición de antígenos “secuestrados” al sistema inmune en curso de la miocarditis.

### **MOLÉCULAS DEL COMPLEJO MAYOR DE HISTOCOMPATIBILIDAD (CMH)**

Las moléculas del CMH juegan un papel importante al presentar antígenos, como virus al sistema inmune. Los linfocitos T reconocen estos antígenos sólo en presencia de moléculas de su propio CMH.

Las moléculas de clase I están presentes casi en todas las células nucleadas, y en asociación con antígenos virales son blanco de linfocitos T citotóxicos (CD8+) sensibilizados. Las moléculas de clase II se expresan principalmente en macrófagos y linfocitos B y en presencia de antígenos causan la activación de linfocitos T ayudadores (CD4+). La expresión aumentada de estos antígenos del CMH se ha demostrado en tejidos humanos que sufren procesos autoinmunes, como en rechazo a trasplantes, enfermedades virales y otros procesos inflamatorios.

Los miocitos cardíacos humanos tanto de fetos como de adultos expresan bajos niveles de antígenos del CMH clase I (regiones HLA A,B y C) y no expresan niveles detectables de Ags clase II (HLA DP; DQ y DR). En pacientes con miocarditis se ha documentado expresión anormalmente alta de estos antígenos tanto de clase I como de clase II en la superficie de los miocitos y en



el intersticio (principalmente la microvasculatura). Las implicaciones clínicas de estos hallazgos no son claras, pero pueden usarse como un método más sensitivo para identificar pacientes que han desarrollado una miocardiopatía con componente inmune y quizás en el futuro identificar qué pacientes se beneficiarían del tratamiento con inmunosupresores.

## TRATAMIENTO

El desconocimiento de una etiología y patogénesis definidas y la historia natural impredecible, así como la necesidad de basarse en criterios histológicos han impedido el desarrollo de una terapia efectiva para la miocarditis.

El tratamiento de la miocarditis es reposo y medidas de soporte. El ejercicio y la hipoxia intensifican el daño miocárdico en animales de experimentación. La insuficiencia cardíaca debe tratarse con diuréticos, inhibidores de la ECA (enzima convertidora de angiotensina) y posiblemente con digoxina.

Hay estudios que sugieren que el uso de de captopril puede tener un efecto benéfico importante retardando el deterioro de la función miocárdica. Debe tenerse en cuenta que el miocardio en la fase aguda de la miocarditis es más sensible a los efectos tóxicos de los digitálicos. Las arritmias deben recibir tratamiento convencional.

Los corticoides pueden aumentar la replicación viral y la necrosis tisular cuando se dan temprano en el curso de la miocarditis aguda, pero pueden ser seguros en etapas más tardías.

La idea inicial del tratamiento con inmunosupresores fue debida al hallazgo de cambios histológicos similares a los observados en rechazo a trasplante. Después del reporte inicial (Mason J<sup>1</sup> et al. Am J Cardiol 1980; 45: 1037) en el cual se sugería que el tratamiento con corticoides o corticoides + azotioprina posiblemente reducía la inflamación miocárdica y mejoraba el pronóstico clínico, se han publicado estudios muy discrepantes que varían entre no respuestas (0%) hasta 80% de mejoría.

El uso de inmunosupresores durante o inmediatamente después del periodo virémico puede ser adverso en términos del curso y severidad de la enfermedad.

No hay estudios controlados que prueben la eficacia de los agentes inmunosupresores en pacientes con miocarditis. Hay más reportes sobre pacientes con miocardiopatía dilatada que se cree sea una fase más avanzada del daño inflamatorio sobre miocardio. También en estos pacientes los resultados son confusos, razón por la cual se diseñó un estudio multicéntrico que actualmente se conduce tratando de determinar si el tratamiento con corticoides o corticoides + ciclosporina tiene algún efecto sobre la mejoría de

la función miocárdica y si de algún modo modifica o no el pronóstico. No hay relación entre la mejoría histológica después de inmunosupresores y la mejoría de la función ventricular; la mejoría temprana de la fracción de eyección del VI quizá sea el mejor marcador de buen pronóstico.

Otras modalidades de tratamiento incluyen el uso de Y-Globulina. En un estudio reciente 21 pacientes recibieron tratamiento con Y-globulina a dosis de 2 gr/kg IV en 24 hrs además de terapia anticongestiva. Se observó que los pacientes que recibieron Y-globulina tenían más probabilidad de recuperar la función sistólica del VI y a un año de seguimiento la probabilidad de sobrevida era también mayor.

Se ha intentado reducir el daño miocárdico con anticuerpos monoclonales dirigidos contra las proteínas de adhesión que interactúan y sirven de receptores para linfocitos T citotóxicos y ayudadores que son los responsables del daño tisular.

## RECOMENDACIONES

Las dos preguntas importantes que surgen con relación al manejo práctico de la miocarditis son:

1. ¿A qué pacientes con falla cardíaca y disfunción ventricular inexplicada se les debe practicar biopsia?
2. ¿Deben tratarse con inmunosupresores los pacientes con evidencia histológica de miocarditis?

La respuesta a la primera pregunta depende de qué tan realmente “inexplicada” sea la falla cardíaca.

Por tanto una búsqueda exhaustiva de etiologías frecuentes debe hacerse excluyendo hipertensión arterial, enfermedad valvular o isquémica, trastornos metabólicos, etc. Los pacientes deben biopsiarse si la documentación de un proceso inflamatorio miocárdico puede influenciar seriamente las opciones terapéuticas.

La decisión si tratar estos pacientes con inmunosupresores depende de las circunstancias clínicas como la severidad del daño miocárdico y la respuesta al tratamiento convencional. Debe tenerse en cuenta la relación riesgo/beneficio o sea los potenciales efectos adversos de la terapia inmunosupresora. En pacientes críticamente enfermos que no responden a manejo convencional, el tratamiento con inmunosupresores puede ser justificable. En realidad, dadas las deficiencias de la biopsia, se puede considerar aún el uso de este tratamiento en pacientes críticos con un cuadro clínico característico de miocarditis sin tener confirmación histológica.

# MANEJO DEL PACIENTE CON HIPERTENSIÓN PULMONAR



Claudia M. Stapper, MD

La hipertensión pulmonar en la infancia es una complicación, relativamente frecuente, de las cardiopatías congénitas que generan incremento en el flujo pulmonar y que no han sido corregidas oportunamente y, con menor frecuencia, de lesiones obstructivas a nivel de la aurícula o el ventrículo izquierdo. El incremento progresivo en la resistencia vascular pulmonar favorece el desarrollo de insuficiencia ventricular derecha e incrementa el riesgo de muerte súbita.

En nuestro medio, las causas más usuales de hipertensión pulmonar en niños continúan siendo las comunicaciones interventriculares, canales auriculoventriculares completos y D-transposición de grandes arterias no corregidas oportunamente; con menor frecuencia encontramos causas pulmonares como secuelas de displasia broncopulmonar y/o síndrome de apnea-hipopnea del sueño.

## DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

La hipertensión pulmonar (HTP) se define como la presencia de una presión media en la arteria pulmonar mayor de 25 mmHg en reposo o mayor de 30 mmHg durante el ejercicio. En nuestro medio consideramos HTP a la presencia de una presión sistólica ventricular derecha, equivalente a la presión sistólica pulmonar, igual o superior a 40 mmHg, estimada por ecocardiograma transtorácico. Desde 1998, se propuso una clasificación de la HTP basada en datos clínicos y en 2003 en el III Congreso mundial sobre la HTP celebrado en Venecia (Italia), se estableció la siguiente clasificación:

1. Hipertensión pulmonar:
  - Idiopática
  - Familiar
  - Asociada a:
    - Enfermedad del tejido conectivo

- Cortocircuitos sistémico-pulmonares congénitos
  - Hipertensión portal
  - Infección por VIH
  - Fármacos y toxinas
  - Otros: enfermedades de la tiroides, depósito de glucógeno:
    - Asociada con afección venosa o capilar significativa
    - Enfermedad veno-oclusiva pulmonar
    - Hemangiomatosis capilar pulmonar
    - Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
2. Hipertensión pulmonar asociada a enfermedades del corazón izquierdo:
    - Anormalidad de la aurícula o el ventrículo izquierdo
    - Enfermedad valvular mitral o aórtica
  3. Hipertensión pulmonar asociada con enfermedades respiratorias pulmonares y/o hipoxia:
    - Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
    - Enfermedad pulmonar intersticial
    - Apnea del sueño
    - Enfermedad de hipoventilación alveolar
    - Exposición crónica a altitud elevada
    - Anormalidades del desarrollo
  4. Hipertensión pulmonar debida a enfermedad trombótica y/o embólica:
    - Obstrucción proximal de las arterias pulmonares
    - Obstrucción distal de las arterias pulmonares
    - Embolia pulmonar no trombótica (tumor, parásitos o material extraño)
  5. Miscelánea
    - Sarcoidosis, histiocitosis X, linfangiomatosis, compresión de los vasos pulmonares por adenopatía, tumor, mediastinitis fibrosa.

## MECANISMOS

El aumento de la resistencia vascular pulmonar está relacionado con diversos mecanismos tales como la vasoconstricción, el remodelado obstructivo de la pared de los vasos pulmonares, la inflamación y la trombosis.

Nos centraremos en las causas cardiovasculares de hipertensión pulmonar en la infancia. En primer lugar, se encuentran los cortocircuitos de izquierda a derecha no corregidos oportunamente que inducen hiperflujo pulmonar inicial con cambios histológicos progresivos a nivel de las arteriolas pulmonares que conducen a un incremento de la resistencia vascular pulmonar a niveles superiores a la presión sistémica y finalmente cortocircuito de derecha a izquierda a través del defecto estructural, estado denominado síndrome de Eisenmenger.



Este síndrome puede deberse a defectos simples como la comunicación interventricular (10% de los mayores de 2 años no corregidos), el ductus arterioso persistente y en pocos casos a la comunicación interauricular (4-6% de los mayores de 10 años no corregidos); en defectos complejos como el canal auriculoventricular completo, el truncus arterioso o la D-transposición de grandes arterias, el desarrollo de hipertensión pulmonar es temprano y superior al 50% de los casos en el primer año de vida, de ahí la necesidad de realizar un diagnóstico y tratamiento tempranos.

Con menor frecuencia se presenta HTP asociada a cardiopatías que inducen obstrucción a nivel de la aurícula y/o el ventrículo izquierdo; entre ellas tenemos la estenosis de las venas pulmonares, el cortriatrial, el anillo supra valvular mitral o las diversas formas de estenosis mitral, estenosis subaórtica, estenosis valvular o supra valvular aórtica y la coartación aórtica severa; en la mayoría de estos pacientes, se obtiene una reducción progresiva de la HTP una vez liberada la obstrucción, siempre y cuando se haga oportunamente.

En general, se acepta que los pacientes que desarrollan HTP presenten predisposición genética evidenciada por mutaciones del gen BMPR2 (receptor 2 de la proteína morfogenética ósea) encontrada en la mayoría de los casos de HTP familiar o en el gen ALK-1 (receptor en la cinasa 1 análoga al receptor de la activina) en casos de HTP asociada con alteraciones vasculares sistémicas; y polimorfismos en los genes transportadores de la serotonina, de la óxido nítrico sintetasa o de la carbamilsfosfato sintetasa. Frente a la presencia de factores de riesgo como las cardiopatías que inducen aumento del flujo sanguíneo pulmonar, se produce un daño vascular pulmonar que genera disfunción endotelial, cambios en la matriz celular, activación plaquetaria y de células inflamatorias junto con disfunción de las células musculares lisas. Lo anterior favorece el fenómeno vasoconstricción, trombosis, proliferación e inflamación que conlleva al desarrollo y progresión de la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva.

## CUADRO CLÍNICO

Debe sospecharse la presencia de HTP en los pacientes que presenten disnea progresiva, disminución de la clase funcional, aparición de cianosis o dolor torácico con el ejercicio o síncope inducido por esfuerzo físico. En casos avanzados pueden presentarse síntomas, incluso en reposo. En el examen físico, se puede encontrar precordio hiperdinámico con punto de máximo impulso a nivel del borde esternal izquierdo; existe un aumento del componente pulmonar del segundo ruido, un soplo pansistólico de regurgitación tricuspídea y/o un soplo diastólico de insuficiencia pulmonar; en casos de HTP severa con insuficiencia



ventricular derecha se encuentra ingurgitación yugular, hepatomegalia, edema periférico, cianosis e hipocratismo digital.

En el 2004, Barst, et al, y Hooper, et al propusieron una clasificación de la clase funcional para los pacientes con HTP que ha demostrado ser de gran utilidad en el seguimiento de estos pacientes, por lo cual se menciona a continuación:

- Clase funcional I: pacientes con HTP que no presentan limitación de la actividad física normal; la actividad física normal no causa un aumento de la disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
- Clase funcional II: pacientes con HTP que presentan una limitación leve de la actividad física. No sienten malestar en reposo, pero la actividad física normal provoca aumento de la disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
- Clase funcional III: pacientes con HTP que presentan una marcada limitación de la actividad física. No sienten malestar en reposo, pero la mínima actividad física provoca un aumento de la disnea, cansancio, dolor torácico o presíncope.
- Clase funcional IV: pacientes con HTP incapaces de desarrollar cualquier actividad física y que pueden presentar signos de insuficiencia ventricular derecha en reposo. También la disnea y el cansancio pueden estar presentes en reposo y los síntomas aumentan con la mínima actividad física.

## DIAGNÓSTICO

Ante la sospecha clínica de HTP debe realizarse una evaluación integral por cardiología que incluya radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma; exámenes no invasivos que permitirán descartar o comprobar la presencia de defecto estructural intra o extracardíaco, determinar si existe o no HTP y clasificarla de acuerdo a su severidad para orientar su manejo. Si se encuentra cardiopatía congénita y signos de HTP importante, junto con desaturación basal y signos radiológicos de HIT está indicada la realización de cateterismo cardíaco y pruebas de vasorreactividad con oxígeno y/o óxido nítrico para determinar si el paciente es quirúrgico o no. En los casos en los que los estudios no invasivos descartaron la presencia de cardiopatía como causa de la HTP se debe realizar valoración integral por neumología, la cual debe complementarse, en la medida de lo necesario, con pruebas de función pulmonar, gasimetría arterial, gamagrafía de ventilación/perfusión y/o TAC de tórax de alta resolución. En aquellos casos en los que se sospeche la presencia de síndrome de apnea-hipopnea del sueño, deberá realizarse polisomnografía.



Si a pesar de estos estudios no se ha logrado determinar la causa de la HTP es necesario realizar estudios inmunológicos, prueba de VIH y ecografía abdominal. Finalmente, se realizará estudio hemodinámico con pruebas de vasorreactividad con oxígeno, óxido nítrico, adenosina o prostaciclina, para definir severidad y pronóstico. Los pacientes con elevación significativa de la presión auricular derecha y de la presión pulmonar media, con gasto cardíaco y saturación venosa central reducidos, generalmente presentan HTP idiopática y tienen el peor pronóstico.

La biopsia pulmonar no forma parte de la evaluación diagnóstica habitual de los pacientes con HTI; sin embargo, se recomienda su realización cuando se requiere confirmación histológica para establecer el diagnóstico de vasculitis pulmonar activa, enfermedad intersticial pulmonar, enfermedad venooclusiva o hemangiomas capilar pulmonar cuando han fracasado los demás estudios diagnósticos de menor riesgo para el paciente y hay un alto grado de sospecha clínica.

## TRATAMIENTO

En los pacientes portadores de cardiopatías congénitas de hiperflujo pulmonar, cuyo estudio hemodinámico comprobó la presencia de HTP a oxígeno y/o óxido nítrico, se debe realizar la corrección quirúrgica que corresponda. Lo mismo es aplicable a los portadores de lesiones obstructivas a nivel auricular o ventricular izquierdo.

En aquellos pacientes cardiopatas en los que no se observa reducción de la presión pulmonar ante la administración de agentes vasodilatadores está contraindicada la corrección quirúrgica del defecto, y deberán continuar en seguimiento clínico cardiológico, manejándose con medidas generales y medicamentos, de acuerdo a la sintomatología que presenten.

Las medidas generales, encaminadas a reducir el efecto deletéreo de algunas circunstancias incluyen: actividad física limitada, evitando realizarla después de las comidas o en temperaturas extremas; evitar altitudes superiores a los 2.000 m sobre el nivel del mar, considerándose adecuado el uso de oxígeno suplementario cuando se desplace o resida en ellas e igualmente cuando se viaje en avión; inmunización anual contra influenza y vacunación antineumocócica; evitar o interrumpir el embarazo; prevenir desarrollo de anemia y tratamiento de poliglobulia sintomática en pacientes con hematocrito mayor de 65%.

El tratamiento farmacológico incluye el uso de diuréticos, especialmente furosemida y espironolactona, en los pacientes con insuficiencia cardíaca derecha; los antiagregantes y anticoagulantes para mantener INR entre 1,5 a 2,5 está indicado en los pacientes con HTP idiopática o asociada con

anorexígenos, pero la evidencia apoya su uso en los demás tipos de HTP, incluso en los pacientes con síndrome de Eisenmenger en quienes existe mayor riesgo de embolismo paradójico pulmonar y trombosis venosa cerebral.

El uso de betametildigoxina, se recomienda en los pacientes con insuficiencia cardíaca derecha o en aquellos casos en los que se presenta fibrilación o aleteo auricular para mantener una frecuencia ventricular adecuada.

Los agentes calcioantagonistas tienen su utilidad en pacientes con HTP reactiva demostrada en el cateterismo cardíaco; los agentes más usados son la nifedipina y el diltiazem, en general la elección de uno u otro depende de la frecuencia cardíaca del paciente, si existe tendencia a la bradicardia se prefiere la nifedipina y si la tendencia es a la taquicardia se prefiere diltiazem; se recomienda iniciar con dosis bajas e ir incrementándolas progresivamente hasta alcanzar la dosis máxima tolerada.

En varios ensayos clínicos no controlados se han comunicado los efectos favorables de los inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 como el sildenafil, en pacientes con HTP; se han utilizado dosis entre 1 y 3 mg/kg/día vía oral 3 veces al día, observándose mejoría en la clase funcional y efectos secundarios leves como cefalea, congestión nasal y alteraciones visuales. Se esperan los resultados de un estudio randomizado, doble ciego y aleatorizado en niños con HTP para determinar su utilidad.

También se han utilizado los análogos de la prostaciclina como el epoprostenol, disponible para administración endovenosa mediante infusión continua a través de catéteres permanentes tunelizados; su mayor utilidad ha sido demostrada en pacientes con HTP idiopática y en la HTP asociada a enfermedades del tejido conectivo. Generalmente se inicia con dosis de 2 a 4 ng/kg/min y se incrementa gradualmente dependiendo de los efectos secundarios; generalmente la dosis que se debe alcanzar durante las primeras 2 a 4 semanas es de 10 a 15 ng/kg/min. La dosis óptima varía según cada paciente y en la mayoría de ellos oscila entre 20 y 40 ng/kg/min. Los efectos adversos son muy comunes y entre ellos se incluyen rubor, náuseas y cólicos, dolor o malestar a nivel de la mandíbula, cabeza, espalda, piernas y pies. También se puede presentar infección local en el sitio de implante del catéter, obstrucción del mismo y sepsis. Dado el alto costo de este medicamento y la infraestructura considerable requerida para su uso, existe poca experiencia de su uso en la población pediátrica.

El beraprost sódico es el primer análogo de la prostaciclina, químicamente estable y oralmente activo, ha sido utilizado en pacientes con HTP idiopática, pero aún no existen suficientes estudios que recomienden su uso.

El iloprost inhalado, otro análogo de la prostaciclina disponible para uso intravenoso, oral e inhalado, por la corta duración de su acción debe administrarse 6 a 12 veces por día para obtener un efecto persistente con la administración a largo plazo.



Otro grupo de agentes utilizados en el manejo de la HTP son los antagonistas de los receptores de endotelina 1, entre ellos están el bosentán oral que usado en dosis entre 1 y 2 mg/kg/día mejora la capacidad funcional y los parámetros hemodinámicos; sin embargo, produce incremento en las enzimas hepáticas en un significativo número de pacientes por lo que se requiere monitorizarlas por lo menos 1 vez por mes. Su uso se ha recomendado en pacientes con HTP en clase funcional III y IV en Estados Unidos y Canadá. Otros miembros de este grupo son el sitaxsentán y el ambrisentán, pero aún se encuentran en estudio.

Por último, la realización de procedimientos intervencionistas como la atrioseptostomía con catéter balón, buscando que la presencia de un defecto a nivel auricular incremente el gasto sistémico e induzca la descompresión de la aurícula y el ventrículo derechos aliviando los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca, se ha utilizado en pacientes gravemente enfermos como terapia paliativa y/o de puente para el trasplante de pulmón en los casos en que éste esté indicado. Actualmente es una de las opciones en pacientes con clase funcional III y IV con síncope recurrente y/o falla cardíaca derecha que no responden a los tratamientos médicos disponibles. Este procedimiento sólo debe ser realizado en centros con amplia experiencia, puesto que la tasa de mortalidad del procedimiento oscila entre el 5 y el 15% en las mejores manos.

# MANEJO DEL PACIENTE CON CRISIS DE HIPOXIA



Guillermo Palacio, MD

## IMPORTANCIA

Es una característica importante y dramática de los pacientes con Tetralogía de Fallot (T/F) y con otras cardiopatías cianógenas. Son potencialmente peligrosos puesto que pueden terminar en daño cerebral o muerte. Su documentación es actualmente indicación de intervención (quirúrgica o médica). Puede ser el síntoma de presentación.

## DIAGNÓSTICO

La sintomatología puede no ser reconocida fácilmente. Generalmente el paciente es cianótico y su cianosis aumenta, se tornan irritables sudorosos y pálidos, la respiración es rápida y laboriosa, luego progresa a hipotonía y pérdida de conciencia, puede haber o no convulsiones. Son muy alarmantes para los padres quienes no siempre lo asocian con enfermedad cardiovascular. Por tal razón puede hacerse un interrogatorio dirigido para detectar su presencia.

Son frecuentes entre los seis meses y los dos años de edad, la mayoría dura entre 15 y 60 minutos aunque puede ser de menor duración o prolongarse por horas. Ocurren con más frecuencia en la mañana pero pueden ser precipitados por llanto, ingesta de alimentos, ejercicio o por el clima cálido o baño con agua caliente.

## FISIOLOGÍA DE SHUNTS DE DERECHA A IZQUIERDA

El mayor determinante del corto circuito de derecha a izquierda es la obstrucción al flujo pulmonar, la cual puede ser a cualquier nivel. La mayoría de los pacientes tienen hipoxemia aunque algunos pacientes peq con T/F “rosada” tienen corto circuito bidireccional bien balanceado y no tienen mayor hipoxemia.



Uno de los cambios fisiológicos que usualmente aumenta la hipoxemia en pacientes con shunts de derecha a izquierda es la vasodilatación sistémica la cual se puede presentar después del baño con agua caliente por ejemplo después de la administración de drogas como sedante y en casos de fiebre o exantemas. La vasodilatación que ocurre durante el ejercicio es uno de los factores que aumentan transitoriamente la hipoxemia y que pueden desencadenar crisis.

El aumento de la presión intratorácica puede afectar la magnitud del cortocircuito de derecha a izquierda, ya que si la limitación al flujo pulmonar es severa, la pequeña cantidad de sangre que pasa al circuito pulmonar de baja presión puede ser aún más disminuida si estas arterias pulmonares está rodeadas de alta presión como cuando ocurre durante el llanto, hiperpnea, valsalva y ejercicio, enfermedades pulmonares (obstructivas o restrictivas) o ventilación mecánica.

La taquicardia también puede aumentar el shunt de derecha a izquierda por cambios en la severidad de la obstrucción, por disminución en el volumen intravascular o por cambios en la resistencia sistémica.

La volemia también influye en el shunt de derecha a izquierda la cual se observa en caso de deshidratación por diarrea y la mejoría con la infusión de líquidos. El mecanismo es probablemente por cambios en los volúmenes ventriculares.

## MECANISMOS

Se han propuesto dos mecanismos principales. Word en 1958 fue el primero que postuló que estas crisis eran debidas a espasmos o colapsos del infundíbulo porque notó que en el momento de la crisis el soplo típico tendía a hacerse más suave o incluso desaparecía. Money en 1964 pudo documentar angiográficamente esta teoría y aún más, demostró que los betabloqueadores eran útiles para aliviar esta estenosis infundibular. Se propuso que el aumento abrupto en la estenosis infundibular produce una disminución rápida en el flujo pulmonar con corto circuito masivo de derecha a izquierda e hipoxemia arterial. Esto produce vasodilatación sistémica, la cual agrava más el cortocircuito de derecha a izquierda. La caída súbita en el  $pO_2$ , junto con el desarrollo rápido de acidosis metabólica debido a la pobre oxigenación tisular provoca hiperventilación por estimulación del centro y de los quimiorreceptores. Si esto es efectivo el resultado será el barrido de  $CO_2$  para compensar la cianosis metabólica.

## TRATAMIENTO

Las crisis hipercianóticas son una urgencia médica. Se debe tratar de calmar al paciente durante el inicio de la crisis y ponerlo en posición genupectoral.



En niños mayores se puede en cuclillas o si está acostado flejarle caderas y rodillas. Esta posición aumenta las resistencias sistémicas por pinzamiento de las arterias femorales, favoreciendo el flujo hacia el circuito pulmonar. En ambiente hospitalario se puede administrar oxígeno pero si esto agita más al paciente debe retirarse. Si el episodio no parece irse resolviendo se debe aplicar sulfato de morfina por vía oral, nasal ( la mejor ), IM, SC o IV a dosis de 0,1 mg/kg la cual parece tener efecto relajante directo sobre el infundíbulo subpulmonar o quizá su efecto sea a nivel del sistema nervioso central. Es importante que se pueda aplicar IM ya que muchos no tienen líneas IV y al intentar canalizarla se puede intensificar la crisis. Cuando ya se tiene línea IV se puede repetir la dosis o usar otras drogas como betabloqueadores o vasoconstrictores. Dado que la acidosis se desarrolla rápidamente se puede administrar una dosis empírica de bicarbonato tan pronto se dispone de la vía IV. La administración de líquidos o expansores plasmáticos mejoran el flujo pulmonar por aumento en las resistencias sistémicas. En caso de que todas las medidas anteriores sean fallidas se puede usar anestesia general y en ciertos casos la cirugía de emergencia (fístula sistémico-pulmonar) es necesaria.

Para la profilaxis de las crisis se ha usado propranolol a dosis de 1-4 mg/kg/día en tres o cuatro dosis. Su indicación es en pacientes que no son candidatos para corrección total pero en quienes una fístula resultaría en excesivo flujo pulmonar.

### COMPLICACIONES Y SECUELAS

Las principales son embolismo paradójico más frecuente a cerebro, coronarias, renales o mesenterio. La policitemia resultante de la hipoxia crónica puede causar síntomas como letargía, cefalea, dolores articulares y anomalías neurológicas. También se presentan casos de abscesos cerebrales frecuentemente por anaerobios. La hipoxia crónica tiene efectos cardíacos directos sobre el miocardio como disfunción y fibrosis, cambios electrofisiológicos y probablemente aterosclerosis.

Otras secuelas se han descrito como glomerulomegalia que se puede asociar a hematuria o proteinuria, y la osteartropatía hipertrófica que tiene significado sólo cosmético.

## HIPOXEMIA CRÓNICA



Guillermo Palacio, MD

La tendencia actual de paliación o corrección precoz de las cardiopatías congénitas ha hecho disminuir la incidencia de los cuadros de hipoxemia o cianosis crónica. No obstante, constituye un problema importante en lesiones cuyos tiempos quirúrgicos intentan mantenerse o cuando no se han realizado procedimientos terapéuticos por condicionantes sociales.

Al existir un contenido bajo de oxígeno arterial se produce una mayor liberación de eritropoyetina que conduce a un aumento importante del hematocrito; éste es un mecanismo compensador buscando el aumento del transporte y liberación de oxígeno aunque si se alcanzan niveles muy altos puede tener efectos paradójicos.

Clínicamente, además de la coloración característica, se manifiesta por intolerancia al esfuerzo al no poder compensarse el aumento de las demandas de oxígeno con disnea, taquipnea e incluso acidosis metabólica y acopaquias.

Como complicaciones pueden encontrarse accidentes cerebrovasculares, más frecuentes en menores de 2 años, con signos neurológicos agudos y muy en relación con anomalías de los hematíes por anemia relativa; abscesos cerebrales, más frecuentes en mayores de 2 años con signos neurológicos agudos y subagudos y cuya etiología es la existencia de microinfartos posteriormente colonizados e infectados y desarrollo intelectual alterado, avalados por bastantes estudios. Las consecuencias para el postoperatorio por cirugía cardíaca se producen por:

### **Disfunción renal**

Se ha descrito hasta un 25% de incidencia de glomerulopatías con filtrado glomerular disminuido con proteinuria e hiperuricemia.

## **Anormalidades hemodinámicas**

Se ha demostrado una disminución del 45% en la densidad de los receptores beta del ventrículo izquierdo, de un 30% de la actividad de la adenilciclasa y niveles altos de epinefrina circulante, que sugieren un aumento del tono simpático y una alteración de la regulación de los betarreceptores. Esto explicaría la disminución de la función ventricular y la menor respuesta a la administración de medicamentos inotrópicos. Los pacientes pueden tener una función aparentemente normal pero no tener una buena respuesta a las medidas habituales o que la injuria posperfusión sea más importante, o toleren peor los tiempos de isquemia quirúrgicos.

## **Anormalidades de la hemostasia**

Trombocitopenia y función plaquetaria anormal, prolongación de los tiempos de sangría, protrombina y tromboplastina y fibrinólisis anormal. Algunos estudios analíticos deben ser efectuados con correcciones técnicas de acuerdo con el hematocrito.

Los pacientes con cardiopatía cianótica y policitemia secundaria frecuentemente presentan anomalías en la coagulación, encontrándose entre otras trombocitopenia, deficiencias en factores de coagulación, fibrinólisis y coagulación vascular diseminada; y existen varios factores que intervienen en las alteraciones de la coagulación como la hiperviscosidad, fibrinólisis primaria y la coagulación vascular diseminada.

## **FISIOPATOLOGÍA DE LAS ALTERACIONES HEMORRÁGICAS**

### **Policitemia**

La eritrocitosis es considerada compensatoria cuando los niveles de eritropoyetina vuelven a lo normal debido a un aumento suficiente de glóbulos rojos y concentración de hemoglobina. Algunas veces se observa una respuesta exagerada y esto se describe como eritrocitosis descompensada. El eritrocito normal es una membrana flexible, y marcadamente deformable; cuando existe deficiencia de hierro se produce un cambio en los glóbulos rojos que los vuelve relativamente rígidos y tienen tasas altas de multiplicación. Estos glóbulos rojos reducen la capacidad de transportar oxígeno, como resultado de una reducción en la concentración de hemoglobina corpuscular. Se ha calculado que la viscosidad de toda la sangre con un hematocrito de 70% será 10 a 100 veces más alta si los glóbulos rojos fueran rígidos y no partículas que se pueden deformar, por lo tanto una deficiencia en hierro y policitemia pueden afectar seriamente la perfusión tisular debido a la viscosidad aumentada.



## Trombocitopenia

Estas alteraciones aparentemente están inversamente relacionadas con el grado de policitemia que presenta el paciente (mayor hematocrito, menor plaquetas) y se considera que puede existir una función anormal de las plaquetas y adicionalmente se ha demostrado una vida media más corta de plaquetas (<80 horas con 80 a 130 horas como tiempo normal).

## Coagulación intravascular diseminada (CID)

La policitemia en los pacientes con cardiopatía congénita cianógena se caracteriza por un aumento en el volumen de glóbulos rojos con un volumen normal de circulación de sangre total, lo cual incrementa la viscosidad y afecta el flujo sanguíneo y la perfusión tisular y en teoría la estasis vascular resultante puede hacer que en algunos de estos pacientes se presente un depósito intravascular mayor de fibrina y de trombina plaquetaria, lo cual lleva a un consumo de cantidades suficientes de plaquetas y de los factores de coagulación que toman parte en la formación de fibrina (fibrinógeno, factores V y VIII) y este fenómeno es llamado CID. La sangre circulante se vuelve hipocoagulable, y el paciente tiene mayor riesgo de hemorragia.

## Deterioro en la producción de factores de coagulación

En presencia de una función hepática débil, se afecta la actividad de los factores de coagulación producidos en el hígado (II, VII, IX y X) y el defecto resultante en la coagulación no responde bien a la terapia con vitamina K. En caso de una función normal hepática, la actividad de los factores V, VIII y XII permanece normal, y la terapia con vitamina K puede normalizar la coagulación de la sangre. En resumen las alteraciones hemostáticas en pacientes con cardiopatía congénita cianógena pueden ser:

- Trombocitopenia
- Policitemia
- Alteraciones de la función plaquetaria
- Coagulación intravascular diseminada
  - Disminución en la producción de los factores de coagulación
- Mala función hepática
- Fibrinólisis primaria
- Deficiencia de vitamina K.



## PREPARACIÓN PREOPERATORIA DEL PACIENTE

Detectar en estos pacientes una alteración hemostática y su corrección con una terapia adecuada minimiza la pérdida de sangre perioperatoria y mejora el pronóstico de la cirugía. Fuera de lo anterior, existen varios puntos que debemos tener en cuenta para la preparación del paciente:

### Flebotomía

La flebotomía preoperatorio fue sugerida para pacientes con cardiopatía congénita cianógena en 1964. En la medida en que se fue usando la flebotomía, se encontró que aparentemente este procedimiento mejoraba el agregado plaquetario a lo normal y resolvió los síntomas previos de sangrado. La flebotomía se recomienda sólo en pacientes con una hiperviscosidad sintomática cuando los niveles de hematocrito son  $>65\%$ . Los parámetros de coagulación deben ser medidos antes de la flebotomía y 24 horas después y adicionalmente la flebotomía se basa en la presunción de que al bajar el hematocrito a un nivel seguro se reduce el riesgo de infarto cerebral. Es necesario un manejo serio hacia la flebotomía, ya que se ha recomendado que ésta no se debe basar únicamente en el nivel de hematocrito cuando el nivel es  $\geq 70\%$ , mientras los síntomas atribuibles a la hiperviscosidad estén ausentes, sean leves o moderados.

### Otros métodos

Entre otros métodos para mejorar el estado de la coagulación en el período preoperatorio está el uso de pentoxifilina y terapia de componentes de factores sanguíneos (plaquetas, plasma y crioprecipitados) en pacientes con alteración de la coagulación en el período preoperatorio. La pentoxifilina ha sido usada al tratar de disminuir la viscosidad de la sangre. Esta terapia podría ser una medida adicional para mejorar el estatus de coagulación en el período preoperatorio, pero no existen reportes de su uso.

## ESTRATEGIAS PARA DISMINUIR LA PÉRDIDA DE SANGRE EN EL PERIOPERATORIO

En contraste con los adultos, los niños usualmente requieren transfusión durante y después de la cirugía cardíaca. Una hemostasis quirúrgica meticulosa y un acercamiento comprensivo hacia el manejo del sangrado son esenciales para minimizar las necesidades de transfusión sanguínea.



## Enfoque farmacológico

**Aprotinina:** es una proteasa no específica inhibidora de la coagulación, fibrinólisis, y complemento de activación. Su uso en operaciones cardíacas ha aumentado desde 1987 y muchos informes recientes muestran los efectos benéficos como una reducción en el drenaje del tubo de tórax, el tiempo del cierre de la herida, y las necesidades de transfusión. Los efectos benéficos de la aprotinina se han atribuido a sus efectos sobre el sistema “kallikrein/kinin”, efectos protectores de las plaquetas y las propiedades antifibrinolíticas.

Una consideración importante para el uso de la aprotinina es la selección de una dosis adecuada, la cual ha variado mucho en diferentes estudios. Las técnicas varían desde una a varias dosis más infusión continua hasta el final de la cirugía. La aprotinina ha mostrado que bloquea la fibrinólisis en dosis bajas y atenúa la activación por contacto en dosis más altas (niveles de plasma >200 KIU/mL), lo cual en adultos usualmente se alcanza con un tratamiento de dosis altas. Sin embargo, en pacientes pediátricos la relación inversa entre el volumen sanguíneo y el volumen primario de bombeo lleva a una dilución mayor de la droga durante el bypass y difícilmente se alcanzan dichos niveles con una dosis inicial. Mossinger y Dietrich mostraron que la administración de una dosis de 30.000 KIU/kg antes de la CPB agregando 50.000 KIU/kg al inicio lleva a una concentración pico de aprotinina >400 KIU/kg, y los niveles permanecen elevados, superiores a los que se encuentran en adultos (>200 KIU/kg) durante la cirugía. Diferentes estudios han demostrado que dichas dosis son necesarias para los efectos benéficos uniformes en niños con cardiopatía congénita cianógena. Los efectos antiinflamatorios de la aprotinina benefician a los pacientes pediátricos con CPB, atenuando la reacción antiinflamatoria generalizada. Los efectos benéficos de la aprotinina parecen ser más pronunciados en pacientes con varias cirugías.

**Ácido - aminocaproico:** es un agente sintético que inhibe el sistema fibrinolítico inhibiendo la activación del plasminógeno. Este medicamento tiene ventajas sobre la aprotinina por los menores costos y riesgos de reacciones anafilácticas, llevando a una sostenibilidad para usar durante la cirugía.

**Ácido tranexámico:** es un antifibrinolítico sintético con una eliminación de vida media de aproximadamente 80 minutos después de administrarse vía IV. Actúa inhibiendo efectivamente la fibrinólisis y bloqueando la activación de plaquetas inducida por la plasmina, preservando la función plaquetaria. Su efectividad no ha sido suficientemente estudiada en niños. En un estudio prospectivo se administró por vía IV una sola dosis de (50 mg/kg) antes de

hacer la incisión en piel. Los autores mostraron que la pérdida de sangre en el postoperatorio se redujo a más de la mitad que la del grupo control, y los requerimientos de sangre disminuyeron significativamente en los pacientes en los cuales se usó.

**Ultrafiltración durante el bypass cardiopulmonar:** Diversos estudios demostraron que la ultrafiltración disminuye los requerimientos de transfusión de sangre y la morbilidad perioperatoria en pacientes pediátricos. Se cree también que la ultrafiltración puede atenuar la respuesta inflamatoria al CPB que lleva a edema tisular y disfunción múltiple en los órganos.

### **MANEJO DEL SANGRADO IMPORTANTE DESPUÉS DE CIRUGÍA**

A pesar de tomar desde el preoperatorio las precauciones necesarias y utilizar una terapia adecuada, el sangrado excesivo puede suceder después de la cirugía, y se debe iniciar el tratamiento médico. Este tratamiento se basa en la suposición de que la hemostasis quirúrgica y la neutralización con heparina han sido adecuadas. Las guías se han descrito por parte de Guay y Rivard. Los exámenes de laboratorio son necesarios para identificar la alteración hemostática como guía de una terapia adecuada. Mientras se tienen los resultados de laboratorio, el tratamiento urgente debe ser dirigido hacia la corrección de la alteración más probable en ese grupo de edad. La sangre total fresca se debe transfundir en niños < 2 años, si no se dispone de sangre fresca total, se puede transfundir plaquetas, seguidas por plasma fresco congelado (en caso de seguir la hemorragia). Los crioprecipitados pueden ser útiles en neonatos pequeños evitando una sobrecarga y una dilución posterior de plaquetas. En niños >2 años, la utilidad de sangre fresca total no ha sido demostrada. Consecuentemente se pueden usar concentrados de plaquetas seguidos por plasma fresco congelado.

### **MANEJO DEL SANGRADO IMPORTANTE DESPUÉS DE CIRUGÍA BASADO EN LOS RESULTADOS DE LABORATORIO (BASADO EN LAS RECOMENDACIONES DE GUAY Y RIVARÚ)**

De acuerdo con los resultados de laboratorio se debe:

1. **Recuento de plaquetas** < 100.000/  $f\bar{L}$ : transfusión de 1 unidad de plaquetas en los menores de 6 meses y una unidad por cada 10 kg en mayores de 6 meses.



2. **PT prolongado y APTT >1.5 del normal:** 1 unidad de crioprecipitado, en niños < 6 meses y de 10-20 mL/kg en > 6 meses.
3. **Conteo plaquetas menor de 100.000 y PT y APTT prolongado:** sangre fresca completa (<2 años de edad) en niños mayores y cuando no hay sangre fresca completa, terapia para corregir plaquetas.
4. **Evidencia de fibrinólisis (tiempo lisis de euglobina):** ácido-amino-caproico: 100 mg/kg, y ácido tranexámico 25 mg/kg.

# TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS



Renato Bresciani, MD; Néstor Sandoval, MD

Las cardiopatías congénitas requieren tratamiento de acuerdo con el tipo de lesión patológica, la severidad y la edad del paciente. Vamos a describir a continuación los tipos de procedimientos quirúrgicos paliativos y correctivos más frecuentes, sus indicaciones más importantes, y los riesgos y controles pertinentes.

## PROCEDIMIENTOS PALIATIVOS

Se llaman procedimientos paliativos aquellas intervenciones que pretenden aliviar la situación del paciente en forma temporal, mientras se cumplen los requisitos adecuados para realizar la intervención quirúrgica definitiva.

Hay dos tipos de cirugías paliativas básicas:

- A. Las que aumentan el flujo pulmonar, para asegurar una mayor cantidad de sangre que circula por el pulmón y que finalmente retoma a la aurícula izquierda para mejorar la saturación sistémica (aórtica) y/o favorecen el crecimiento de las arterias pulmonares. Ellas son:
  1. Fístulas sistémicos pulmonares (FSP) (figura 1). Anastomosis cavopulmonar o Gleen-Patiño (figura 2).
- B. La que disminuye o controla el excesivo flujo pulmonar, que se logra mediante un cerclaje o bandaje del tronco de la arteria pulmonar (figura 3).

## Fístula sistémico-pulmonar

Indicaciones:

- Tetralogía de Fallot en pacientes menores de 6 a 12 meses y/o anatomía desfavorable de las arterias pulmonares.

- Ventrículo único o su similar, con estenosis pulmonar severa (atresia tricuspídea, ventrículo único de doble entrada, etc.)
- Atresia pulmonar con CIV y ramas pulmonares confluentes.

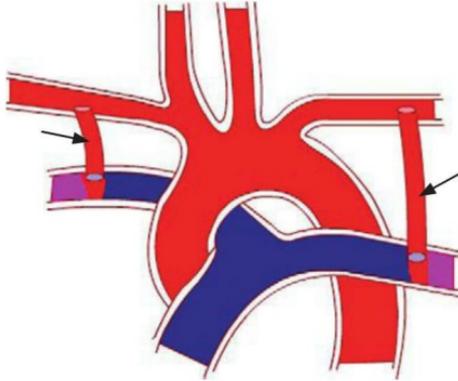


Figura 1. Fistula sistémico-pulmonar, Blalock Taussig modificada. Se coloca una conexión quirúrgicamente creada entre la arteria subclavia derecha o izquierda y la arteria pulmonar correspondiente. Tiene por objeto aumentar la cantidad de sangre a los pulmones para ser oxigenada.

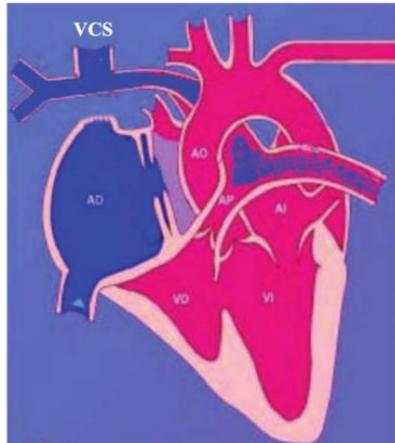


Figura 2. Cavopulmonar bidireccional o cirugía de Glenn. Se une quirúrgicamente la VCS con la rama pulmonar derecha, con el objeto de aumentar la cantidad de sangre disponible para ser oxigenada por el pulmón.

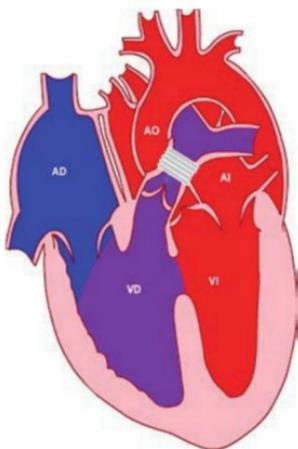


Figura 3. Cerclaje de la arteria pulmonar. Se realiza quirúrgicamente, colocando una banda que disminuye la luz de la pulmonar; e impide el paso de sangre del VI al VD, por aumentar la presión en esta última cavidad.

La más usada es la fístula de Blalock Taussig modificada. Consiste en conectar mediante un tubo sintético (Goretex) la arteria subclavia con una rama o el tronco de la arteria pulmonar. En estos casos, la arteria subclavia y el tamaño del tubo que se interponga son los que regulan el flujo de sangre hacia el pulmón. Con este procedimiento aumenta el flujo al pulmonar, por lo que acrecienta el retorno venoso de sangre saturada a la aurícula izquierda, con mayor disponibilidad de sangre saturada en el ventrículo, lo que condiciona una mayor saturación sistémica.

La permeabilidad de estas fistulas se puede ver comprometida en casos de deshidratación, poliglobulia, hipotensión o ventilación mecánica con presiones altas; en estos casos se debe ser más agresivo de lo habitual para corregir la situación de base y mantener anticoagulación o antiagregación según el riesgo. Los signos de permeabilidad de la fístula son: mejoría de la saturación, pulsos saltones, amplitud en la tensión arterial diferencial (diferencia amplia entre la sistólica y la diastólica), soplo continuo subclavicular o axilar. En los paraclínicos, aumento en el flujo pulmonar en los Rx de tórax y la detección por doppler de la fístula con ecocardiograma. En casos de disfunción en el POP inmediato, se debe realizar cateterismo cardíaco para descartar problemas técnicos que impidan su buen funcionamiento. En pacientes intubados es difícil oír la fístula y ésta se debe examinar con el ventilador temporalmente desconectado o auscultando el tubo orotraqueal.

## Anastomosis cavopulmonar (Clenn-Patiño)

Indicaciones:

1. Ventrículos únicos en pacientes mayores de 6 meses con ramas pulmonares adecuadas y presiones pulmonares normales (presión media de arteria pulmonar menor de 20 mmHg).
2. Corazones desfavorables para corrección biventricular (mayores de 6 meses), que cursan con presiones pulmonares adecuadas.

Los trabajos iniciales en animales fueron realizados por el doctor Glenn y el doctor José Félix Patiño (figura 4). Esta cirugía consiste en conectar la vena cava superior con la rama pulmonar derecha, de tal forma que el flujo de la sangre pasa en forma pasiva hacia la arteria pulmonar, preferentemente hacia la derecha, y por la función ventricular izquierda aspirante facilita el flujo intrapulmonar y el retorno a la aurícula izquierda. Como es de entender estos pacientes deben tener una presión media de la arteria pulmonar entre 18 y 20 mmHg para que esta situación sea bien tolerada, con unas ramas pulmonares de buen tamaño (McGoan > de 2 (ver abajo)). Esta cirugía, se puede considerar un estadio inicial para realizar posteriormente la derivación cavo pulmonar total o cirugía de Fontan.

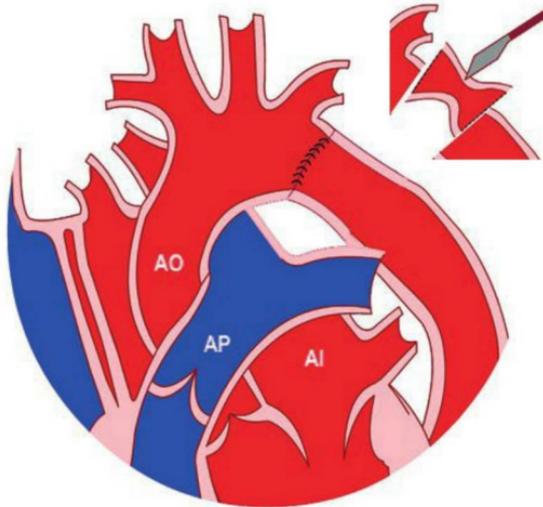


Figura 4. Coartación de aorta post. Consiste en retirar el segmento de aorta, invadido por tejido ductal anormal en esta zona y realizar una anastomosis término-terminal ampliada.



El buen funcionamiento del cavopulmonar se refleja en una mayor saturación de  $O_2$  (75 a 85%), que será mayor a menor edad del paciente, por el mayor aporte venoso relativo de la vena cava superior en lactantes (2/3 partes respecto a la VCI); la congestión venosa en miembros superiores y cara es un signo de disfunción por hipertensión venosa, que puede ser pasajero en el POP inmediato, pero debe alertar frente a estenosis de la anastomosis, presión elevada en el circuito pulmonar o disfunción del ventrículo sistémico; si no se encuentra la causa se debe realizar cateterismo cardíaco (ver capítulo Cavopulmonar o Glenn bidireccional).

### **Cerdaje de la arteria pulmonar**

Indicaciones:

1. Ventrículo único sin estenosis pulmonar.
2. Corazones desfavorables para corrección biventricular sin EP
3. Cardiopatías complejas de difícil corrección a temprana edad (dobles salidas difíciles, corazones en dos pisos, etc.).
4. Pacientes infectados con cortocircuitos importantes a nivel ventricular y desnutrición severa en etapa de lactante menor.
5. CIV tipo queso suizo.

Está indicada en aquellos pacientes que tienen flujo pulmonar muy aumentado cuando está contraindicada la corrección quirúrgica definitiva (figura 3). Se coloca una banda alrededor de la arteria pulmonar produciendo una estenosis artificial del tronco pulmonar; al reducir el diámetro de la arteria, limita el flujo anterógrado desde el ventrículo; al disminuir el flujo pulmonar, se controla la presión pulmonar, el retomo venoso a la aurícula izquierda, los síntomas de falla cardíaca, si bien puede disminuir un poco la saturación sistémica; es importante en estos casos (ventrículos únicos) contar con una buena comunicación interauricular para tener una buena mezcla venosa. En estas condiciones, el estado hemodinámico es favorable para realizar posteriormente una cirugía de tipo cavopulmonar total o Fontan; en casos de cardiopatías susceptibles de corrección biventricular, queda con el árbol pulmonar protegido para una corrección definitiva.

Los signos de disfunción son: persistencia en los signos de falla cardíaca, flujo pulmonar aumentado y gradiente en el cerclaje bajo. Frente a esta situación se debe apretar más el cerclaje quirúrgicamente, buscando una presión sistólica de la arteria pulmonar cercana a 30 mmHg.

### ANATOMÍA DESFAVORABLE DE ARTERIAS PULMONARES

Esta situación se debe tener en cuenta cuando se piensa corregir una tetralogía de Fallot, atresia pulmonar con CIV o cavopulmonar parcial o total.

Las arterias pulmonares deben tener un diámetro igual o mayor al doble de la aorta a la altura del diafragma; éste es el llamado índice de McGoon (figura 5), que consiste en sumar el diámetro de las dos arterias pulmonares cerca de la salida de la rama lobar superior derecha e izquierda y dividirlo por el diámetro de la aorta diafragmática. Este valor debe ser igual o mayor de 2.

El índice de Nakata (figura 5) es también muy útil en lactantes menores, consiste en medir el área de las arterias pulmonares relacionado con la superficie corporal. El valor normal debe ser  $330 \pm 30 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ ; índices menores a 150 cursan con bajo gasto en POP de tetralogía de Fallot; en cirugía de Rastelli la mortalidad aumenta con índices menores a 200, en cirugía de Fontan la mortalidad es muy alta si el índice es menor de 250.

Para realizar una corrección quirúrgica definitiva, que tenga unos riesgos adecuados, estos dos índices deben ser normales, de lo contrario el riesgo quirúrgico va a ser muy alto, por ser las arterias pulmonares relativamente pequeñas para albergar todo el flujo venoso.

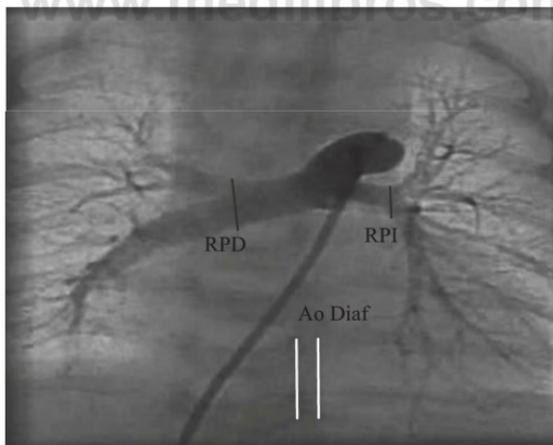


Figura 5. índice Me Goon: consiste en dividir el diámetro de las arterias pulmonares (RPD + RPI), por el diámetro de la Ao diafragmática. El índice de Nakata se obtiene sumando el área de la RPD y RPI, dividiéndolo por la superficie corporal.



## CIRUGÍAS CORRECTIVAS MÁS FRECUENTES

Hay correcciones quirúrgicas que requieren una técnica, manejo y seguimiento particular por ser las más complejas pero mencionaremos las más comunes.

Si bien en la comunicación interauricular o interventricular el tratamiento quirúrgico consiste en el cierre del defecto con un parche de dacrón, catéter o pericardio autólogo no vamos a detallar su técnica. En la coartación aórtica hay varias técnicas quirúrgicas (figura 4), y dependen en gran medida del grado de hipoplasia y longitud del istmo aórtico, al igual que del compromiso de la aorta transversa; el ideal en estos pacientes y principalmente en recién nacidos, es reseca el tejido ductal que invade la luz aórtica, y para ello se debe hacer una corrección término-terminal oblicua ampliada, tratando de esta forma de dejar lo más amplia posible toda la zona estrecha y reseca la región restante de tejido ductal que invade la luz de la aorta. El seguimiento de pacientes con coartación aórtica (CoAo) debe ser muy cuidadoso y consiste en la toma de tensión arterial en los cuatro miembros, midiendo el gradiente sistólico entre miembros superiores y miembros inferiores, que no debe ser mayor de 20 mmHg. El ecocardiograma no es confiable en la medición de los gradientes en la coartación, pero en caso de flujo sistodiastólico con refuerzo diastólico presente e hipertensión arterial persistente en miembros superiores, se debe pensar en una recoartación o reestrechez de la aorta. La prueba de esfuerzo es muy importante en el seguimiento a largo plazo.

En la CIV el mayor riesgo transoperatorio es el bloqueo AV completo (figura 6), por pasar el haz de His por el reborde inferior y posterior del defecto. El control postoperatorio debe incluir la evaluación de las presiones pulmonares para cerciorarse de la normalización de las mismas, de acuerdo al grado de hipertensión pulmonar previa a la corrección; se deben descartar defectos residuales y su repercusión, arritmias o lesiones neurológicas. En la CIA se puede presentar síndrome postpericardiotomía; debe descartarse durante la operación un drenaje venoso anómalo parcial de una o varias venas pulmonares, por lo que el cirujano debe revisar el drenaje de las cuatro venas pulmonares a la aurícula izquierda durante el procedimiento; a largo plazo pueden presentarse arritmias supraventriculares y/o alteraciones en la válvula mitral como prolapso con insuficiencia.

## Corrección de tetralogía de Fallot

Hay varias lesiones derivadas del desplazamiento anormal de septo infundibular. Por lo tanto, la cirugía requiere cerrar la comunicación interventricular con un parche y ampliar el tracto de salida del ventrículo derecho, cuya estrechez va a ser variable (figura 7). En la mayoría de los pacientes existe una estenosis

infundibular dominante, por lo que se deben reseca y seccionar la bandas musculares que obstruyen esta zona; algunos pacientes tienen disminución del diámetro del anillo, por lo que van a requerir un parche a través del mismo (parche transanular), se puede presentar también estenosis supraavalvular pulmonar o estenosis de ramas que deben ser ampliadas.

El comportamiento en el postoperatorio depende de la intervención quirúrgica; en la medida en que la ampliación del tracto de salida sea mayor o requiera parche transanular, corre mayor riesgo de disfunción del VD en el POP inmediato; a largo plazo crea insuficiencia pulmonar variable, que condiciona una sobrecarga de volumen crónica al ventrículo derecho; debe ser seguida muy cuidadosamente a largo plazo, para determinar la necesidad de colocar un injerto de válvula pulmonar a una prótesis biológica, este nivel y para disminuir las secuelas que dicha insuficiencia produce sobre el ventrículo derecho. Otro punto importante a controlar a largo plazo son las arritmias, que deben ser evaluadas ya que pueden ocasionar síncope o muerte súbita.

### **Transposición de grandes vasos**

Hay dos técnicas quirúrgicas para corregir este tipo de problema, la cirugía de Jatene (figura 7), que consiste en seccionar la arteria pulmonar y la aorta por encima de sus válvulas, e intercambiarlas colocando el tronco pulmonar sobre el tracto de salida del ventrículo derecho y la aorta sobre el tracto de salida del ventrículo izquierdo, con la subsiguiente traslado a translocación de las arterias coronarias para pasarlas de la antigua aorta a la nueva aorta, rotación que debe ser muy cuidadosa para no ocasionar acodamiento y posible isquemia secundaria. Este tipo de cirugía se debe realizar preferiblemente en los primeros 20 días de vida, por lo que el diagnóstico precoz es fundamental y el manejo debe ser lo menos invasivo posible ya que estos pacientes tienen un alto riesgo infeccioso, lo que limita el tratamiento quirúrgico.

Cuando el paciente se sale de posibilidades quirúrgicas para una cirugía tipo Jatene (mayores de 20 días), se puede efectuar la cirugía tipo "Switchatrial", Mustard o Senning (figura 8), que se realiza entre los meses 8 a 12 de vida y consiste en colocar un parche dentro de las aurículas para dirigir la sangre de las venas cavas hacia la válvula mitral y la sangre de las venas pulmonares hacia la válvula tricúspide.

Las complicaciones que se pueden presentar en el POP de Jatene son disfunción ventricular izquierda que debe hacer sospechar compromiso en el flujo coronario; estenosis en los sitios de anastomosis tanto supraavalvular pulmonar, aórtica o en las ramas pulmonares.

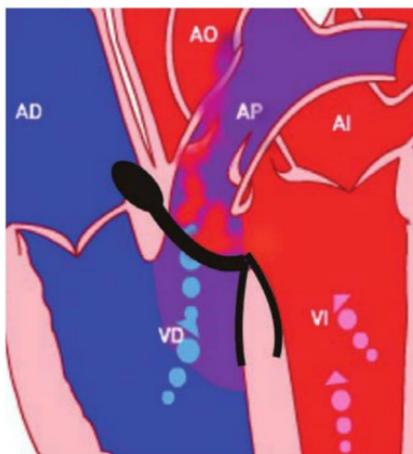


Figura 6. Cierre de CIV y bloqueo AV. Como puede verse en negro, el nodo AV (círculo negro), atraviesa y discurre por el borde inferior del defecto ventricular, lo que supone riesgo de lesión al colocar el parche para cerrar el defecto.

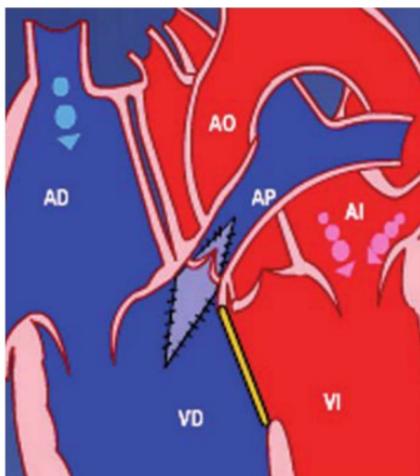


Figura 7. Tetralogía de Fallot posquirúrgica. Se puede ver un parche cerrando el defecto ventricular, y otro parche en forma de rombo ampliando el tracto de salida del ventrículo derecho, resecao adicionalmente las bandas musculares de esta zona que cerraban el infundíbulo.

En el caso de cirugía de Mustard o Senning, las complicaciones más frecuentes tanto tempranas como tardías son obstrucción del túnel venoso sistémico interauricular (derecho), o arritmias supraventriculares.

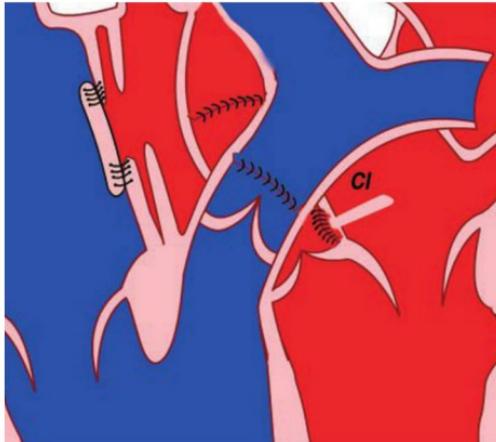


Figura 8. Técnica de Jatene. Se puede ver la sutura de la neoaorta y la neopulmonar, al igual que el sitio de reemplante de la coronaria izquierda (CI), que fue trasladada junto con la coronaria derecha de su antiguo sitio, en la salida de la neopulmonar hoy.

### **Cavopulmonar total (Fontan)**

Esta cirugía consiste en unir las dos venas cavas a la arteria pulmonar, para que fluya la sangre sin oxígeno en forma pasiva desde las venas cavas, directamente a la rama pulmonar derecha e izquierda (figura 9). En pacientes con alguna situación adversa desde el punto de vista anatómico o hemodinámico, se puede realizar el cavopulmonar fenestrado, que consiste en dejar un pequeño orificio entre la conexión de las cavas con la aurícula izquierda, para que parte de la sangre venosa pueda desfogar al circuito izquierdo y que la presión venosa central no sea tan alta, con un curso postoperatorio más favorable (ver capítulo Cavopulmonar total u operación de Fontan).

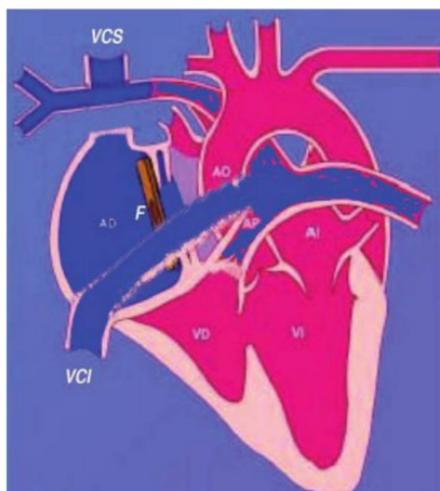


Figura 9. Cirugía de Fontan. Se puede ver la anastomosis de la VCS a la rama pulmonar derecha, y la conexión de la VCI al tronco de arteria pulmonar, de esta forma, la sangre fluye en forma pasiva hacia las arterias pulmonares para ser oxigenada en el pulmón y retomar por las venas pulmonares a la AI.

## CAVOPULMONAR O GLENN BIDIRECCIONAL



Néstor Sandoval, MD; Renato Bresciani, MD

Es un procedimiento quirúrgico que consiste en la anastomosis de la vena cava superior derecha con la rama pulmonar del mismo lado (figura 1); es utilizada en pacientes mayores de 6 meses con lesiones congénitas del corazón del tipo ventrículo único como paso inicial a una cirugía de Fontan o cavopulmonar total en el futuro. La filosofía de este procedimiento es lograr separar la circulación pulmonar de la sistémica, con una anastomosis directa de las venas cavas a las arterias pulmonares. De este procedimiento se benefician pacientes con atresia tricúspide, algunas formas de atresia pulmonar con septum íntegro, corazones univentriculares, hipoplasia ventricular izquierda, síndromes de heteroataxia, canal auriculoventricular disbalanceado, algunas formas de ventrículo derecho de doble salida y conexiones auriculoventriculares en *criss-cross*, etc.

Para su realización, el paciente debe tener más de seis meses de edad, contar con unas resistencias pulmonares normales, buen tamaño de las arterias pulmonares y función adecuada tanto sistólica como diastólica del ventrículo único. Es muy importante descartar la presencia de doble vena cava superior en el cateterismo previo, dado que esta situación se puede dar con innominada normal o ausente; en el primer caso se puede y se debe ligar la cava superior único, en el segundo caso se deben anastomosar las dos venas cavas a su respectiva rama pulmonar (cavopulmonar superior bilateral) (figura 2). También es primordial, en el acto operatorio, ligar la vena ácigos, pues ésta es una fuente frecuente de desaturación cuando hay aumento en la presión media de la VCS en el POR

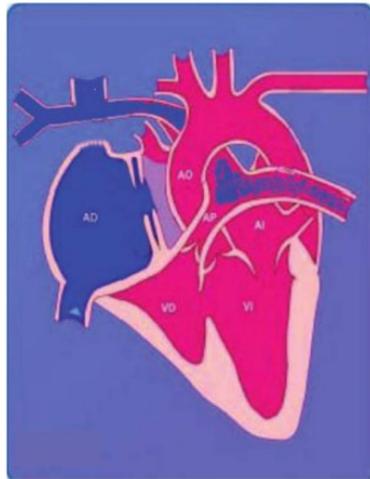


Figura 1. Cavopulmonar. Se puede ver en el esquema cómo se anastomosa o une la vena cava superior directamente a la rama pulmonar derecha, para permitir que fluya sangre de la VCS directamente a la rama pulmonar en forma pasiva, para ser oxigenada en el pulmón y luego retornar a la aurícula izquierda.

www.medilibros.com

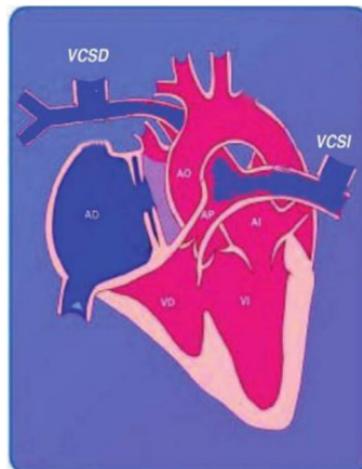


Figura 2. Cavopulmonar bilateral en ausencia de innominada. Al contrario de la figura 1, por tener el paciente dos venas cava superiores, sin conexión por medio de la vena innominada, se realiza la anastomosis de las dos venas cava (VCS y VCSI) en forma independiente a cada una de las ramas pulmonares.



Luego de la cirugía, el flujo sanguíneo de la VCS es obligado a pasar a través del pulmón, y retornar a la aurícula izquierda oxigenada. Así, el flujo pulmonar será igual al flujo venoso del hemicuerpo superior que equivale a la mitad del gasto cardíaco para lactantes menores y 1/3 en niños mayores. Lo anterior resultará en una disminución de la carga de volumen ventricular, y mejorará la función de la válvula atrioventricular.

Los pacientes con signos clínicos de presiones altas en la vena cava superior (síndrome de VCS) en el POP (plétora de extremidades superiores y cara) pueden tener obstrucciones a nivel de la anastomosis, distorsión distal de la arteria pulmonar o RVP elevadas. Presiones altas en la vena cava superior pueden limitar el flujo sanguíneo cerebral, por lo tanto la etiología debe ser investigada rápidamente incluyendo cateterismo si es necesario.

En el postoperatorio inmediato se observa con frecuencia hipertensión arterial sistémica y puede ser debida al dolor, secreción de catecolaminas o a la hipertensión endocraneana. La disminución agresiva de la presión arterial puede afectar la presión de perfusión cerebral y por lo tanto el uso de vasodilatadores debe ser muy cuidadoso.

Cianosis profunda debe ser investigada, especialmente en lactantes en que la gran proporción del gasto sistémico es dedicado a la irrigación de la mitad superior del cuerpo y donde la  $SaO_2$  debe ser cercana al 80-85%. Las causas de lo anterior incluyen una desaturación venosa sistémica o pulmonar severa o una disminución del flujo sanguíneo pulmonar debido a la presencia de colaterales venosas (ácigos que no han sido ligados) o a una vena cava superior izquierda persistente no diagnosticada. La disfunción transitoria y rara vez permanente del nodo sinusal es común y responde bien a los agentes inotrópicos o al marcapaso atrial temporal.

## FISIOLOGÍA

Todo el flujo de la vena cava superior debe pasar por el pulmón para llegar al corazón. El objetivo del Glenn bidireccional consiste básicamente en 4 aspectos:

1. Disminución del volumen del ventrículo único.
2. Puede tener efectos benéficos si hay disfunción de la válvula auriculoventricular por disminuir la precarga.
3. Parece que existe una mejor perfusión miocárdica con el Glenn que con la fístula sistémico-pulmonar.
4. Parece disminuir la incidencia de distorsión de las arterias pulmonares ocasionadas por la fístula sistémico-pulmonar o el cerclaje de la pulmonar.



## POSTOPERATORIO

Problemas específicos:

1. **Presión venosa central elevada:** son pacientes que pueden presentar síndrome de vena cava superior, en los que se debe buscar y descartar con ecocardiograma y/o cateterismo:
  - Obstrucción en el sitio de la anastomosis.
  - Estenosis de las arterias pulmonares.
  - Resistencias pulmonares elevadas.
2. **Hipertensión:** es frecuente en las primeras 48-72 horas después del Glenn. Se considera que podría ser secundario a la hipertensión endocraneana, al dolor o a la secreción de catecolaminas. Se tiene la hipótesis que esta hipertensión se produce para asegurar una mejor perfusión a nivel de sistema nervioso central.
3. **Bradycardia:** frecuente en las primeras 24-72 horas y podría ser secundario a:
  - Reducción del volumen que maneja el ventrículo.
  - Hipertensión endocraneana.
  - Injuria en el nodo sinusal.
4. **Hipoxemia:** en saturaciones menores de 70-75% se debe buscar la causa de la hipoxemia, que se puede iniciar con el siguiente enfoque:
  - A. Causas pulmonares: neumotórax, derrames pleurales, edema pulmonar, neumonías (Generalmente con Rx de tórax).
  - B. Causas sistémicas: gasto cardíaco bajo, consumo de oxígeno elevado, anemia.
  - C. Disminución del flujo pulmonar: resistencias pulmonares elevadas, estenosis de las arterias pulmonares, obstrucción en el sitio de la anastomosis, cava superior izquierda no diagnosticada previamente, o vasos colaterales y malformaciones arteriovenosas a nivel pulmonar.

**Manejo POP tardío:** se debe mantener anticoagulación inicialmente por 24 a 48 horas de acuerdo con la evolución y posteriormente antiagregación plaquetaria (ASA 3 a 5 mg/k/día).

## CAVOPULMONAR TOTAL U OPERACIÓN DE FONTAN



Néstor Sandoval, MD; Renato Bresciani, MD

La cirugía llamada cavopulmonar total u operación de Fontan consiste en lograr aislar la circulación pulmonar de la circulación sistémica (sangre venosa de sangre arterializada), anastomosando la vena cava superior y la vena cava inferior directamente a las arterias pulmonares, para que la sangre fluya por el árbol pulmonar independiente de la sangre oxigenada que retorna al corazón (figura 1). Este procedimiento se puede realizar en un solo acto operatorio o en dos, consistiendo el primero en la anastomosis de la cava superior con la arteria pulmonar derecha (Cavopulmonar o Glenn bidireccional) y el segundo paso en anastomosar la VCI a la arteria pulmonar central e izquierda con injerto de goretex (extracardiaco) (figuras 2 y 3).

Con múltiples modificaciones, la operación de Fontan, en las últimas dos décadas, es un procedimiento bastante seguro con mortalidad inferior al 5% en algunos centros, al escoger mejor los pacientes y adecuar el manejo postoperatorio. Es una cirugía que se usa en pacientes con diferentes tipos de ventrículo único. El manejo postoperatorio debe ser apegado a la anatomía y la fisiología, al igual que al procedimiento quirúrgico específico que se realizó, pero en general la idea es optimizar el gasto cardíaco con las mínimas presiones venosas centrales posibles.

Los catéteres atriales son de incalculable valor en el manejo de estos pacientes. Un gasto cardíaco bajo puede ser debido a hipovolemia (presión de aurícula derecha e izquierda baja), RVP elevadas (presiones atrial derecha alta e izquierda baja), u obstrucción anatómica en la vía venosa sistémica. Un gasto cardíaco bajo con presiones auriculares izquierdas altas es un mal signo y se puede deber a disfunción ventricular, pérdida de la sincronía atrioventricular, insuficiencia de la válvula atrioventricular u obstrucción del tracto de salida ventricular (estenosis subaórtica).

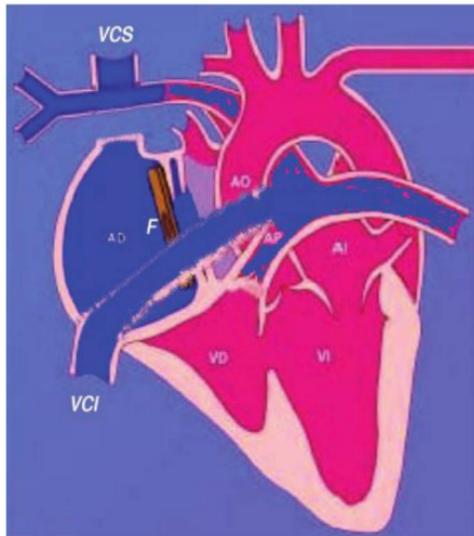


Figura 1. Cavopulmonar total o cirugía de Fontan. En este esquema, se ve cómo se anastomosan directamente las dos venas cava a las ramas pulmonares, de tal manera que el flujo de la VCS drena preferentemente al pulmón derecho y la VCI al pulmón izquierdo. El flujo de sangre se da por el efecto pasivo de paso de sangre de un circuito de mayor presión como son las cavas, a un circuito que debe tener menor presión como es la aurícula izquierda. Adicionalmente, el ventrículo izquierdo con su función impelente (eyectiva) y aspirante (función diastólica), colabora para este fin.

La arritmias, en especial las que causan asincronía atrioventricular son mal toleradas (taquicardia nodal). Las taquicardias sostenidas producen un deterioro hemodinámico y entonces es difícil saber si la taquicardia es la causa o la consecuencia del deterioro. La investigación cuidadosa de la reparación quirúrgica incluyendo ecocardiograma y/o cateterismo están indicadas en los pacientes que se mantienen con bajo gasto cardíaco.

La ventilación mecánica con presión positiva produce un aumento en la presión media de la vía aérea y de las RVP con disminución del llenado ventricular y por tanto del gasto cardíaco. La institución temprana de ventilación espontánea mejorará la hemodinamia de estos pacientes. El uso de PEEP fisiológico (3/5 mmHg) es bien tolerado y no afecta en forma significativa las RVP o el gasto cardíaco y mejorará la oxigenación al reducir las áreas de pequeñas atelectasias corrigiendo por lo tanto la relación ventilación perfusión. La presencia de cianosis profunda luego del procedimiento de Fontan extracardíaco fenestrado



se puede deber a la presencia de un cortocircuito importante en la fenestración de D-I, a una desaturación venosa pulmonar o colaterales venosas. La duración de derrames pleurales y pericárdicos, que son complicaciones postoperatorias más frecuentes, por lo cual requieren mayor tiempo de hospitalización, se han reducido recientemente con el uso de la fenestración intraatrial. Otro problema potencial postoperatorio incluye las arritmias (en particular la disfunción del nodo sinusal, *flutter* atrial y taquicardia nodal especialmente cuando se usaba el túnel intraatrial), compromiso hepático y complicaciones del sistema nervioso central.

## Postoperatorio

Estos pacientes se benefician de una extubación temprana, y el PEEP que se usa debe ser bajo (3-4 mmHg).

## Problemas específicos

1. **Bajo gasto cardíaco:** puede ser causado por:
  - A. Precarga disminuida (presión auricular derecha e izquierda bajas).
  - B. Resistencias vasculares pulmonares elevadas (presión auricular izquierda baja y presión auricular derecha alta).
  - C. Obstrucción en la anastomosis (presión auricular izquierda baja y presión auricular derecha alta).
  - D. Falla cardíaca (presión auricular derecha e izquierda alta).
2. **Arritmias:** en esta patología las arritmias son mal toleradas, principalmente la taquicardia nodal. En estos pacientes es muy importante la colocación de electrodos de marcapasos atrioventricular y es frecuente la necesidad del uso de marcapasos en el postoperatorio inmediato. Las otras arritmias más frecuentes son el *flutter* atrial y la disfunción del nodo sinusal.
3. **Cianosis:** en saturaciones menores de 70-75% se debe buscar la causa de la hipoxemia, que se puede iniciar con el siguiente enfoque:
  - A. Causas pulmonares: neumotórax, derrames pleurales, edema pulmonar, neumonías (Generalmente con Rx de tórax).
  - B. Causas sistémicas: gasto cardíaco bajo, consumo de oxígeno elevado, anemia.
  - C. Disminución del flujo pulmonar: resistencias pulmonares elevadas, estenosis de las arterias pulmonares, obstrucción en el sitio de la anastomosis, cava superior izquierda no diagnosticada previamente, malformaciones arteriovenosas, no diagnosticadas previamente, colaterales venosas.
  - D. Fenestración grande. Cortocircuito de D-I en casos de aumento de la PVC.

4. **Derrames pleurales:** la presentación de esta complicación se ha disminuido con el uso de la fenestración. Siempre se deben drenar con los tubos de tórax, reemplazo del volumen intravascular, electrolitos, proteínas, etc. Pacientes con derrames de más de 2 ó 3 semanas deben ser llevados a cateterismo para descartar posibles causas que sean susceptibles de corrección, como sería estenosis de arterias pulmonares, obstrucción del baffle, trombosis de la vena innominada, etc.
5. **Trombosis:** pacientes con bajo gasto cardíaco pueden tener un mayor riesgo de trombosis venosas y complicaciones a nivel de sistema nervioso central. En estos pacientes se podría iniciar manejo con warfarina o heparina y/o antiagregantes plaquetarios.

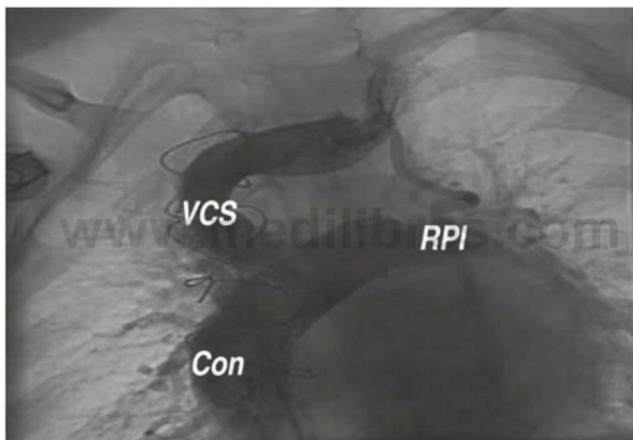


Figura 2. Angiografía. Se inyecta medio de contraste en la vena cava superior (VCS), se aprecia el medio que opacifica RPI y el conducto (Con) que conecta la vena cava inferior con la RPI. Note cómo se llenan de contraste las arterias pulmonares en los dos campos del pulmón.

### Resumen del cuidado de paciente con fisiología de ventrículo único no corregido quirúrgicamente

- Ocurre mezcla de la sangre sistémica y la sangre de las venas pulmonares.
- Todos los pacientes con ventrículo único deben tener control del flujo pulmonar (con la saturación de la sangre arterial cerca de 80%).
- QP:QS relación: el objetivo es conseguir una QP:QS de aproximadamente 1:1.

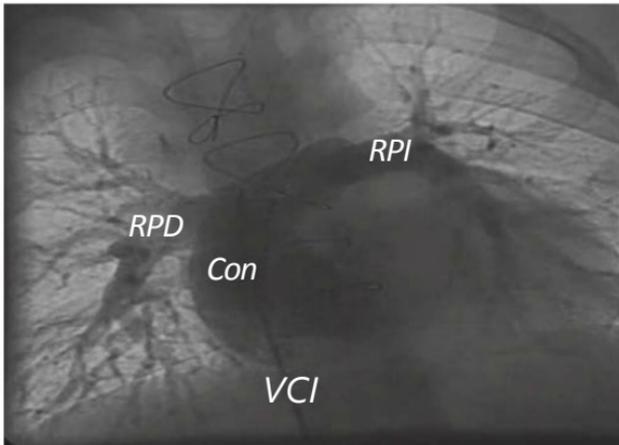


Figura 3. Angiografía. Se inyecta medio de contraste en la vena cava inferior (VCI), se aprecia el medio que opacifica la RPI, RPD y el conducto (Con) que conecta la vena cava inferior con la RPI. Note cómo se llenan de contraste las arterias pulmonares en los dos campos del pulmón.

### OBJETIVOS

#### Buscar:

- Saturaciones arteriales entre 75-85%
- Oxígeno: úselo con cuidado. El oxígeno es un potente vasodilatador y puede incrementar el flujo pulmonar
- Gases arteriales: el objetivo es tener ("40-40-40"):  $paO_2:40$ ,  $pacO_2:40$ , pH: 7,40
- Mantener hematocrito cerca de 40%.

#### Evitar:

- Hiperventilación.
- Saturaciones arteriales > 85%: podría estar indicando un flujo pulmonar excesivo, con un aumento del retorno venoso pulmonar, lo cual puede resultar en falla cardíaca, edema pulmonar, falla respiratoria, acidosis.
- Evite aire en la líneas IV (endovenosas) (cortocircuito de derecha a izquierda, por lo tanto tiene riesgo de embolismo a la circulación sistémica).
- Saturaciones < 75%: puede llevar a acidosis.



Si la saturación es  $> 85\%$ :

- Disminuya el  $FiO_2$  (hasta 21%).
- Aumente el  $PacO_2$  ( $< IMV$  o  $< PIP$ )
- Paralizar y sedar al paciente.

Si la saturación es  $< 75\%$ :

- ¿Está el ductus cerrado? (PGE1).
- ¿Está la presión arterial baja? (puede requerir una presión sistémica de 70 para mantener saturaciones cerca de 70% o mayores).
- ¿Es el cortocircuito muy pequeño o el *banding* muy apretado?
- Desaturación de venas pulmonares:
  - Hipoventilación
  - Atelectasia
  - Derrame pleural.

## Cálculo de QP: QS

Saturación: aorta - vena cava superior / vena pulmonar - arteria pulmonar.

(En fisiología de ventrículo único no corregido la saturación de arteria pulmonar es igual a la de aorta).

www.medilibros.com

Si posteriormente se requieren intervenciones:

- Para aumentar el flujo pulmonar: fístula sistémico-pulmonar (BT)
- Para disminuir el flujo pulmonar: *banding* de la pulmonar.

# SÍNDROME POSTPERICARDIOTOMÍA



Miguel Ronderos Dumit, MD

## DEFINICIÓN

Se considera como la presencia de líquido en el interior de la cavidad pericárdica posterior a un evento de cirugía cardíaca (figuras 1 y 2).

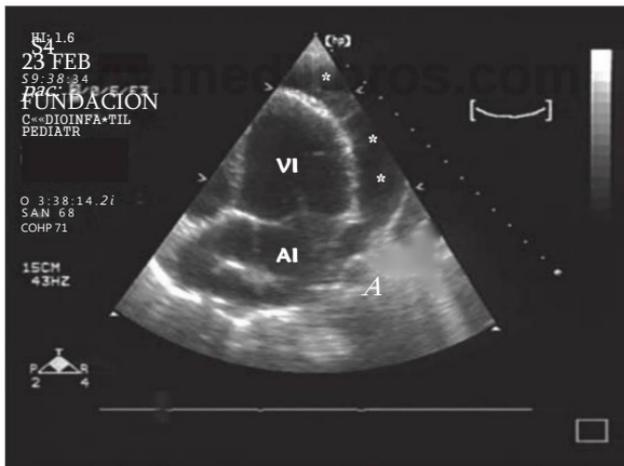


Figura 1. Ecocardiograma desde el ápex del ventrículo, donde se ve la cavidad ventricular y la aurícula izquierda arriba, la cavidad ventricular (VI), y arriba la aurícula izquierda (AI), y la hoja parietal del pericardio que engloba un derrame importante de toda la pared posterior y apical del ventrículo. (\*) Note el rechazo de la pared libre de la aurícula izquierda hasta la cavidad.

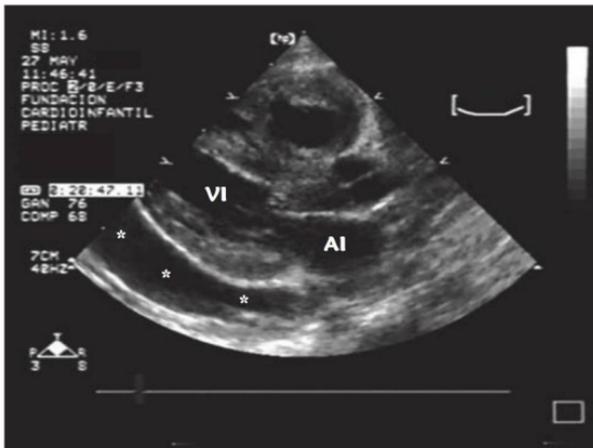


Figura 2. Ecocardiograma que muestra un eje largo, donde se ve una aurícula izquierda (AI), relativamente pequeña y rechazada, con un ventrículo izquierdo (VI), de tamaño normal, con un derrame pericárdico importante en la pared posterior (\*), que tiende a comprimir el corazón y generar signos iniciales de taponamiento.

Es una de las complicaciones más frecuentes en pacientes en postoperatorio cardiovascular que ya no están hospitalizados y generalmente ocurre durante el final de la primera y la segunda semana del postoperatorio.

Este síndrome está descrito en el postoperatorio cardíaco, después de un infarto de miocardio y después de un trauma penetrante de corazón, razón por la cual hoy en día algunos autores lo definen como síndrome postdaño cardíaco.

## ETIOLOGÍA

La etiología es desconocida pero se considera que es secundaria a un proceso autoinmune desencadenado por la cirugía del corazón en donde existe una producción de antígenos miocárdicos y se caracteriza por una elevación brusca de los niveles de anticuerpos antimiocardio y antipericardio, probablemente en relación con una mayor descarga de material antigénico, lográndose demostrar una relación entre el nivel del título de anticuerpo y la incidencia del síndrome. Algunos autores sostienen la necesidad de que exista una infección viral “latente” puesta en marcha por la agresión quirúrgica la cual sería la responsable del inicio del fenómeno autoinmune. Estos investigadores han



demostrado anticuerpos antivirales (adenovirus, citomegalovirus y coxsackie B) en un porcentaje elevado de pacientes que sufrieron el síndrome (68%) en comparación con los pacientes que no lo sufrieron (5%). El síndrome postpericardiotomía también se ha asociado a la utilización previa de corticoides (prednisona), y a la utilización de algunos agentes anestésicos durante la cirugía como son halothane y enflurane.

Las patologías en las cuales se encuentra con mayor frecuencia son el cierre de comunicación interauricular, la tetralogía de Fallot, y el cierre de una comunicación interventricular.

### **Incidencia**

La incidencia es del 10-15%, habiéndose descrito series en donde llega a ser hasta del 50%. Es más frecuente en niños que en adultos y en menores de 2 años la incidencia es mucho menor estando reportado hasta un 3,5% en estos pacientes.

### **SINTOMATOLOGÍA**

La sintomatología puede ser tan amplia como:

1. Fiebre
2. Malestar general, astenia, adinamia
3. Dolores articulares
4. Disminución del apetito
5. Irritabilidad
6. Dolor torácico tipo pleurítico
7. Sudoración de predominio nocturno
8. Sensación de enfermedad grave.

En algunas ocasiones solamente se encuentran parte de éstos o fiebre y malestar general.

### **Examen físico**

En los primeros días es frecuente la presencia de roce pericárdico, el cual disminuye a medida que el derrame pericárdico aumenta. En algunos casos, aunque es poco frecuente, se pueden encontrar signos de taponamiento pericárdico, como son: insuficiencia cardíaca y pulso paradójico, lo cual obliga a un drenaje inmediato del derrame.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es básicamente clínico, radiológico y ecocardiográfico. Al solicitar los exámenes paraclínicos se encuentra leucocitosis con neutrofilia y una elevación de los reactantes de fase aguda como la velocidad de sedimentación globular (VSG) y la proteína C reactiva (PCR).

En el electrocardiograma no se encuentran cambios específicos, pero es frecuente encontrar alteraciones en el ST e inversión o aplanamiento de la onda T.

En los Rx de tórax se encuentra cardiomegalia y ocasionalmente puede ir acompañado de derrames pleurales.

En el ecocardiograma se encuentra el derrame pericárdico (figuras 3 y 4).

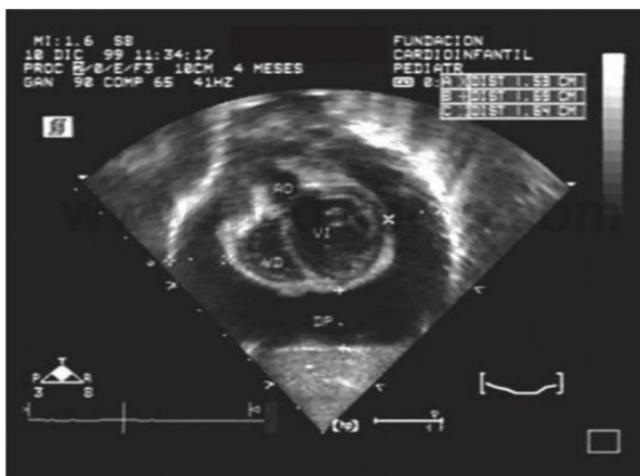


Figura 3. Eje corto del ventrículo izquierdo (VI), en el que se ve un derrame pericárdico muy importante, en un paciente de 4 meses, con diámetros de 15 y 17 mm, en las diferentes zonas de medición. Note el aumento tan importante de líquido pericárdico, respecto al tamaño global tanto del ventrículo izquierdo como del ventrículo derecho (VD), y la aorta ascendente (AO).

## Diagnóstico diferencial

Los diagnósticos diferenciales son básicamente cuadros infecciosos, insuficiencia cardíaca y reacciones medicamentosas.

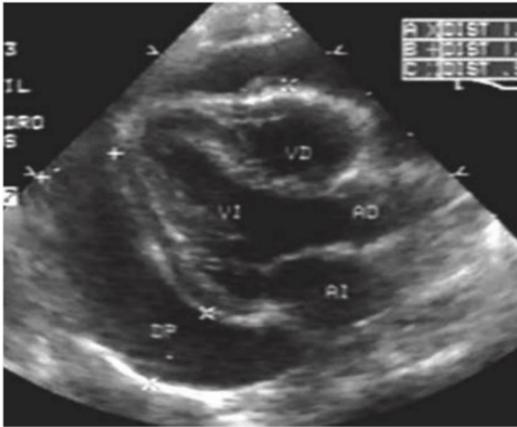


Figura 4. Se muestra en este ecocardiograma de eje largo, los sitios donde debe realizarse la medición del derrame pericárdico, para determinar su relativo volumen, respecto al tamaño del corazón y determinar la necesidad de drenaje.

## Tratamiento

Como ya lo mencionamos, generalmente se trata de un cuadro autolimitado pero de curso prolongado, por lo cual es indispensable explicar su naturaleza al paciente y a su familia; en un pequeño porcentaje de pacientes se encuentran signos de taponamiento cardíaco, lo cual precipita una pericardiocentesis con relativa urgencia.

El tratamiento está basado en:

1. Uso de agentes inflamatorios como la aspirina a dosis altas 30-70 mg/kg día durante 4 a 6 semanas o agentes antiinflamatorios no esteroideos (AINE) como ibuprofeno e indometacina.
2. Diuréticos: principalmente en derrames significativos.
3. Reposo: aspecto sobre el cual existen algunas controversias.

En los casos en los cuales no se tiene una buena respuesta se usan los esferoides, básicamente prednisolona a 2 mg/kg/día.

Sólo en los casos de taponamiento cardíaco o que exista riesgo importante de éste, se usa la pericardiocentesis.



### **Problemas a tener en cuenta**

Existen algunos reportes, los cuales no son muy frecuentes en pacientes pediátricos, sobre el síndrome postpericardiotomía crónico o recidivantes que no responden al tratamiento con AINE o corticoides, en los cuales está reportado el uso de colchicina a una dosis de 1 mg/kg/día, obteniendo buenos resultados.

# CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN POSTOPERATORIO DE CIRUGÍA CARDÍACA EN NIÑOS



Lic. Patricia Monroy; Lic. María Conzuelo Garzón

Los cuidados críticos en el niño con cardiopatía congénita son circunstancias clínicas de alta complejidad que pueden desencadenar alteraciones en las constantes vitales, y en su contexto. Durante el postoperatorio, los cuidados de enfermería deben estar dirigidos a identificar y resolver potenciales complicaciones. La enfermera, en su condición de cuidadora, se convierte en una profesional clave en la atención, sin olvidar que la información y soporte a los padres seguirá siendo pilar fundamental de nuestro cuidado.

El estado crítico se define como una alteración fisiológica, que si no se corrige rápidamente y de manera apropiada puede aumentar la morbilidad y mortalidad en forma significativa. El cuidado intensivo es una actividad anticipatoria, para identificar los riesgos y actuar antes de que se desarrolle una cascada de deterioro orgánico progresivo. El cuidado intensivo es preventivo.

Las medidas de soporte cardiovascular y respiratorio, al igual que la monitorización continua de las funciones vitales, buscan evitar el deterioro funcional. Los profesionales de enfermería que trabajamos en cuidados intensivos pediátricos somos responsables de cuidar los niños críticamente enfermos que allí acuden, sin olvidar que provienen de diferentes regiones, clases sociales y costumbres, lo que hace que las necesidades de los pacientes y sus familias sean diferentes, por lo tanto la atención que brindamos es personalizada, integral, humana y de alta calidad.

El cuidado postoperatorio comienza con la preparación de la unidad para el recibimiento del niño una vez que sale de salas de cirugía. El conocimiento de la cardiopatía como la evolución y complicaciones que han ocurrido durante la cirugía, permiten anticipar las necesidades especiales que el niño pueda presentar, siendo esta información vital para la planificación de los cuidados de enfermería, por lo que es importante que el profesional que estuvo en el transoperatorio haga una buena entrega del paciente en donde se contemple:



- Identificación del niño con: peso, talla y edad.
- Tiempos de la extracorpórea, clamp, perfusión, y arresto cardíaco.
- El balance hídrico, final postoperatorio. Colocación de sangre o hemoderivados, manitol, diurético y la presencia de sangrado.
- La entrega de las diferentes líneas catéteres y drenajes que trae el niño como son:
  - Línea arterial, catéter central para PVC, línea pulmonar, línea de aurícula izquierda, líneas periféricas.
  - Tubos de drenaje torácicos o mediastinales, sonda vesical y electrodos epicárdicos si vienen o no conectados al marcapasos externo.
  - La parte ventilatoria del niño, gases arteriales.
  - Si está con esternón abierto y protegido.

Estos datos nos permiten organizar la unidad donde se recibirá al paciente. La unidad debe estar dispuesta de:

- Monitor con: FC, presiones invasivas, oximetría de pulso, FR y temperatura.
- Circuito. Se organiza el ventilador según el peso y la edad del niño para el cálculo de los parámetros ventilatorios, y las características de las presiones espiradas máximas, ya que su aumento produce una elevación de la resistencia pulmonar. Es importante recordar que en cardiopatías como el Fontan, el PEEP no debe ser mayor de 3 cm de agua.
- Se organiza tomas de laboratorios: CH, electrolitos, tiempos PT, PTT, en cirugías abiertas (extracorpórea), y gases arteriales.
- Se organizan bombas de infusión, para las diferentes mezclas.
- Las succiones para los tubos de drenaje: mediastino, tórax, y para el aspirado bronquial.
- Manta térmica, para las cirugías abiertas.
- Se deben calcular los líquidos endovenoso: En cirugías abiertas son:
  - 50% kg/día para menores de 10 kg
  - 50% por superficie corporal para mayores de 10 kg.

Se calcula el sangrado permitido según la volemia del paciente:

- 85 ml de sangre /kg en niños menores de 10 kg
- 80 ml de sangre /kg en niños menores de 10 y 20 kg de peso
- 75 ml de sangre /kg en niños con peso corporal a 20 kg.



Durante la llegada del niño a la Unidad, la coordinación del equipo es fundamental para la estabilización en el menor tiempo posible (la pérdida de tiempo podría tener graves consecuencias) y la detección precoz de complicaciones graves. Las enfermeras que forman parte del equipo para recibir el paciente son dos, un médico y la auxiliar de enfermería. La enfermera uno se encarga de la monitorización de las líneas invasivas del paciente: línea arterial, PVC, línea de aurícula izquierda, línea pulmonar, toma de laboratorios, gases arteriales, ECG y preparación de infusiones.

La enfermera dos se encargará de asegurar la ventilación del niño, teniendo en cuenta si viene intubado o extubado, colocación de electrodos de frecuencia cardíaca, oximetría de pulso, paso de sonda nasogástrica en niños ventilados y preparación de infusiones. La auxiliar de enfermería se encarga de los signos vitales, conectar a succión los tubos de drenaje, asegurar el acceso periférico y la sonda vesical.

El profesional de enfermería debe tener la capacidad crítica para la valoración, así como un conocimiento exhaustivo del entorno y de los recursos para brindar el cuidado con calidad.

La valoración constante o monitorización continua toma especial protagonismo en el cuidado de estos pacientes siendo imprescindible para la detección precoz de complicaciones y para la administración y evaluación de unos cuidados fundamentados y oportunos. La detección precoz de complicaciones irá dirigida a identificar posibles alteraciones:

- Cardíacas y hemodinámicas: bajo gasto cardíaco, insuficiencia cardíaca postoperatoria, arritmias postoperatorias, taponamiento cardíaco, parada cardíaca.
- Pulmonares: derrame pleural, atelectasias, neumotórax, quilotórax, crisis de broncoespasmo, hiperflujo pulmonar, hipertensión pulmonar, parálisis diafragmática.
- Renales: insuficiencia renal aguda.
- Neurológicas: hipoxia cerebral, embolia cerebral, hemorragia intracraneal, convulsiones.
- Metabólicas: alteraciones del equilibrio ácido-base, alteraciones hidroelectrolíticas.
- Hematológicas: síndrome hemorrágico, anemia.
- Infecciosas: infección de la herida quirúrgica, neumonía.
- Digestivas: gastritis y/o sangrado por estrés, fleo paralítico.



## **DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA EN EL POSTOPERATORIO DE CIRUGÍA CARDÍACA EN NIÑOS**

Las cardiopatías congénitas constituyen el 90% de fallas cardíacas. Estas son un complejo sintomático que puede llevar al niño a un estado crítico en el que, por medio de mecanismos compensadores, el organismo trata de mantener un GC y una oxigenación tisular adecuada. Para garantizar la intervención del personal de enfermería, se requiere de profesionales con conocimiento de la fisiopatología, farmacología y efectos terapéuticos adversos. Los cuidados de enfermería deben dirigirse con diagnósticos basados en las necesidades del paciente, gestionando así el cuidado con calidad.

### **BAJO GASTO CARDÍACO RELACIONADO CON: INSUFICIENCIA VENTRICULAR IZQUIERDA**

De las cardiopatías congénitas que pueden dar lugar a falla cardíaca izquierda en el postoperatorio son: cambio valvular mitral, postoperatorio de Jatene, CoAo que cursa con VI hipertrófico o dilatado y las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

En la falla ventricular izquierda por hipertrofia del VI, se presenta una disfunción principalmente diastólica. En la disfunción sistólica, se puede presentar edema pulmonar con presión AI por encima de 8 mmHg. También se acompaña a nivel general de diaforesis, llenado capilar lento y cianosis; desde el punto de vista a nivel, taquipnea, dificultad respiratoria, estertores, sibilancias pulmonares y cardiovascular, taquicardia, hipotensión y oliguria.

El objetivo es mejorar el estado hemodinámico del niño, compensando primero la poscarga, reflejado en cifras tensionales según los percentiles para el peso, ajuste de la precarga y la contractilidad que mantenga el gasto cardíaco que favorece la homeostasis.

### **PLAN DE INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA**

- Monitorización y evaluación de signos vitales.
- Valoración permanente del gasto cardíaco: llenado capilar, TA, perfusión, temperatura, gasto urinario, presiones de llenado: PVC, aurícula izquierda.
- El manejo con inodilatadores como el milrinone o dopamina con nitroglicerina, permiten mejorar la contracción miocárdica y disminuir la poscarga.



- Vigilar signos de dificultad respiratoria que está dada por edema precapilar. El manejo ventilatorio se orienta a mantener PEEP por encima de 4 cm H<sub>2</sub>O, para disminuir el edema Pulmonar, y disminuir la precarga de la aurícula izquierda.
- Mantener niveles de Ca dentro de los rangos normales, esto nos asegura una función contráctil normal del miocardio. Si es necesario se iniciará infusión de Ca. Se debe administrar por catéter central.
- Mantener restricción de líquidos :
  - 80-100 cc/kg/día para menores de 10 kg
  - 800 ml para mayores de 10 kg.

Valoración de la placa de tórax: se debe tener en cuenta la presencia de aumento de la vascularización pulmonar, edema pulmonar, cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas.

- El paso de volumen que se usa SSN al 9%, a dosis de 5-10 cc/kg forma lenta, recordando que el ventrículo izquierdo tolera más presiones que volumen.
- Mantener balances negativos y control estricto del gasto urinario: inicio de diuréticos. Usualmente furosemida, para lo cual es importante el monitoreo del potasio.
- Valorar y vigilar los signos de intolerancia a la manipulación; bradicardia o taquicardia, hipotensión o hipertensión, desaturación. Se pueden presentar en los cambios de posición o durante la terapia respiratoria.
- Asegurar aporte de O<sub>2</sub> de alto o bajo flujo.
- Evitar factores que aumenten la irritabilidad del niño.
- Realizar un control estricto ácido-base por medio de la toma e interpretación de gases sanguíneos. Valoración de la acidosis metabólica o respiratoria.

Es importante mantener una poscarga disminuida en POP de DTGA sin CIV CoAo.

#### **BAJO GASTO CARDÍACO, FALLA VENTRICULAR DERECHA**

De acuerdo con el procedimiento quirúrgico, se pueden presentar alteraciones en la contractilidad miocárdica generando un bajo gasto cardíaco.

Esto es usual en cardiopatías que requieren de ventriculotomía derecha como son: Tetralogía de Fallot, ampliación del TSDV, cierres de CIV desde el VD y



truncus arterioso. También cuando el miocardio previo a la cirugía se encuentra dilatado o hipertrofico, por miocardiopatías o HTP como en cardiopatías con CC de izquierda derecha.

Meta: el niño mantendrá una buena precarga ventricular y una disminución de la poscarga.

#### PLAN DE INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA

- Interpretación y valoración de S V: taquicardia, hipotensión, mala perfusión, llenado capilar lento.
- El inicio de la inotropía se orienta al uso de los inodilatadores como milrinone. En ocasiones es necesario el manejo con betabloqueadores, mejorando el llenado diastólico y disminuyendo la FC.
- Control estricto de líquidos, llevando al niño a restricción de los mismos.
- Mantener gasto urinario entre 3-5 cc/kg/h. Inicio de diuréticos.
- Control estricto de líquidos administrados y eliminados.
- Administración de O<sub>2</sub>, de alto o bajo flujo.
- Valoración de la placa de tórax donde se puede evidenciar cardiomegalia a expensas de cavidades derechas o derrames pleurales.

### Bajo GC, disminución del llenado ventricular

#### Taponamiento cardíaco

El taponamiento cardíaco puede ocurrir después de una cirugía cardíaca, como resultado de la acumulación de sangre o líquido a nivel del pericardio. Esto conlleva a una compresión del corazón alterando el gasto cardíaco. Este aumento de la PIP puede causar compresión directa de todas o algunas de las cámaras cardíacas. En el período postoperatorio inmediato es la sangre procedente del lecho operatorio la que puede llegar a comprometer la mecánica cardíaca por compresión. Esta compresión puede estar dada por dos mecanismos:

- Obstrucción de los drenajes por coágulos, con la consiguiente colección de sangre en el mediastino y el pericardio.
- Formación de coágulos extracardíacos.

Para ayudar que la sangre se libere del pericardio y prevenir el taponamiento cardíaco, en el postoperatorio se deja tubo de mediastino y tórax después de



la cirugía cardíaca. Es importante que el profesional de enfermería manipule adecuadamente estos drenajes, previniendo el taponamiento cardíaco.

**Meta:** la detección temprana de los signos y síntomas de taponamiento cardíaco.

#### PLAN DE INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA

- Valorar signos y síntomas: taquicardia, taquipnea, disnea y diaforesis. Hipotensión, cianosis, oliguria, disminución del volumen minuto, aumento de las RVS. Disminución de ruidos cardíacos. La gravedad de estos signos y síntomas dependerán del grado de afectación hemodinámica.
- Triada de Beck: se presenta más frecuentemente en el taponamiento agudo y consta de:
  - Aumento de PVC, hipotensión sistémica, velamiento de los ruidos cardíacos.
  - Vigilar la interrupción del drenaje por los tubos.
  - Colocar los drenajes a succión negativa permanente.
  - Realizar un ordeño constante de los tubos, favoreciendo el drenaje de los coágulos.
- Control de PA.
- Control de presiones intracardíacas: PVC, línea de aurícula izquierda.
- Control de la presión de pulso.
- Control de perfusión periférica.
- Control de diuresis horaria.
- Valoración de la radiografía de tórax.
- Avisar al cirujano quien determinará si se realiza un aspirado de los tubos de drenaje o una revisión quirúrgica, para lo cual se debe hacer reserva de sangre.
- En la valoración de los Rx se verá ensanchamiento mediastinal.

#### BAJO GASTO CARDÍACO, TRASTORNOS DEL RITMO DE CONDUCCIÓN

Una arritmia es una alteración en el ritmo normal de los latidos cardíacos, que puede tener una repercusión hemodinámica y poner en peligro la vida del paciente, lo cual exige que se implementen diversas estrategias terapéuticas rápidas encaminadas al control y prevención de posibles complicaciones.



Se puede presentar una gran variedad de arritmias tanto en el postoperatorio inmediato como tardío, dependiendo de la edad al momento de la cirugía, del tipo de cirugía y la duración del seguimiento. El bloqueo cardíaco es más frecuente en la corrección de una CIV y un marcapaso permanente es necesario en tales condiciones, si la conducción AV no ha retornado en los 10 primeros días POR. Las arritmias supraventriculares son más comunes en las lesiones que requieren una extensa manipulación auricular o tienen una elevación residual en las presiones auriculares derechas, como en el caso de reparación de Fontan o intraauricular de transposición de grandes arterias. Menos frecuentemente pueden presentarse en pacientes con una sobrecarga residual ventricular de presión o volumen o después de ventriculotomía, pudiendo llevar en ocasiones a la muerte súbita.

**Meta:** el paciente restaurará y mantendrá el ritmo sinusal, garantizando un adecuado GC.

#### PLAN DE INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA

- Identifique en el trazado EKG en el monitor la arritmia cardíaca y el compromiso hemodinámico.
- Toma de trazados EKG.
- Garantice una adecuada oxigenación.
- En presencia de arritmia, se identificará qué tipo de arritmia es: en el JET (taquicardia de la unión) como ocurre en el postoperatorio de Tetralogía de Fallot, el manejo será con hipotermia, se llevará al paciente hasta 35 grados, favoreciendo el ambiente a la hipotermia. El paciente deberá tener un monitoreo central de la temperatura. Se tendrán precauciones con la piel, evitando la presencia de quemaduras por frío.
- En ritmo nodal se puede dar con respuesta VD adecuada, sin alteración del GC, en donde simplemente se observará. En caso de que se comprometa el gasto cardíaco, se coloca marcapasos auriculoventricular o bicameral, para que mejore la contracción y el volumen de eyección. También está el uso de antiarrítmicos como son: amiodarona en infusión continua, este medicamento produce flebitis por sangre periférica, por lo que se debe hacer valoración frecuente de este acceso.
- En bloqueo auriculoventricular se colocará el marcapasos externo: se debe asegurar las conexiones; recordar que el polo positivo va a piel (color rojo), y el polo negativo va conectado al electrodo epicardio (color negro). Cuando se desea marcapasear la aurícula, se deben conectar en el



electrodo epicárdico ubicado al lado derecho, y si se quiere marcapasear el ventrículo, se debe conectar en el electrodo epicárdico ubicado al lado izquierdo del esternón.

- Vigilar la modalidad programada, teniendo en cuenta si es unicameral o secuencial.
- Vigilar la vida media de la pila del marcapasos.
- Asegurar las conexiones del marcapasos evitando que se desconecten.
- Tomar ECG sin marcapasos, si la clínica del paciente lo permite para verificar el ritmo en que se encuentra.
- Valorar el umbral de salida, evitando que le cause dolor o molestia al niño.

Usualmente se da un determinado tiempo entre 8-10 días para recupere el ritmo normal. Si en este tiempo el niño no tiene ritmo normal, es posible que requiera de marcapaso definitivo.

#### **BAJO GASTO CARDÍACO HIPERTENSIÓN PULMONAR**

La hipertensión pulmonar (HTP) es un episodio que se presenta frecuentemente en el postoperatorio de la cirugía de las cardiopatías congénitas. Por otra parte, en los casos con cortocircuito izquierda-derecha y flujo pulmonar elevado, la aparición de crisis de HTP durante el postoperatorio es relativamente frecuente. Estos episodios deterioran de manera aguda la función del miocardio ventricular izquierdo. La consecuencia final es la hipoxia y el bajo gasto, con toda su sintomatología.

**Meta:** el niño mantendrá las presiones pulmonares por debajo del 30% de las sistémicas, y conservará la función ventricular derecha adecuando la precarga y contractilidad.

#### **PLAN DE INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA**

- Mantener sedación adecuada: se inicia infusión de fentanyl, midazolam y en presiones pulmonares iguales a las sistémicas o suprasistémicas, se dejará sedación con relajación.
- Inicio de vasodilatadores pulmonares: milrinone y óxido nítrico son recomendables en los casos de crisis de HTP postoperatoria, especialmente en cardiopatías con corto circuito de izquierda-derecha.
- Se recomienda mínima manipulación, evitando la sobreestimulación en el niño que pueda desencadenar crisis de hipertensión pulmonar.



- En la realización de la higiene bronquial, se puede requerir de sedación adicional, bolos de fentanyl.
- La terapia respiratoria se debe realizar con tiempos cortos de aspiración, ya que esto produce robo de  $O_2$ . Preferiblemente se utilizan sondas de circuito cerrado cuando se está administrando óxido nítrico.
- Interpretar y valorar la curva y el valor numérico de la presión pulmonar.
- Interpretación de la gasometría, favoreciendo a la hipocapnea, pH aumentado y  $PO_2$  adecuado para el  $FI_{O_2}$  programado.
- Como son pacientes de mínima manipulación debemos proteger la piel de zonas de presión.
- Registrar las crisis de hipertensión pulmonar en notas de enfermería.

### **BAJO GASTO CARDÍACO SANGRADO POSTOPERATORIO**

**Meta:** el niño mantendrá el sangrado permitido por hora.

#### **PLAN DE INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA**

- Se debe calcular el sangrado permitido para las tres primeras horas basándonos en la volemia del paciente; la volemia total se estima aproximadamente en:
  - 85 ml de sangre/kg en niños menores de 10 kg de peso.
  - 80 ml de sangre/kg en niños menores entre 10 y 20 kg.
  - 75 ml de sangre/kg en niños con peso corporal superior a 20 kg.
- Vigilar y cuantificar el drenaje por los tubos de mediastino y tórax, cada 15 minutos la primera hora, y luego cada hora.
- Observe las características del drenaje para detectar la presencia o ausencia de coágulos. Si las pérdidas de sangre superan lo permitido, se debe hacer la reposición volumen a volumen. Con GR o SSN. Cerciérese de que la succión de los drenajes esté en presión negativa.
- En presencia de sangrado verifique las pruebas de coagulación: PT, PTT, INR y Hto, Hb. En pacientes con cardiopatías cianosantes, por lo general las pruebas de coagulación están alteradas y pueden presentar más sangrado de lo esperado.
- Si las pruebas de coagulación están alteradas se procede al manejo médico: colocación de protamina, vitamina K, plasma, GR.



### **PATRÓN RESPIRATORIO INEFICAZ**

- Definición: inspiración o espiración que no mantienen una ventilación adecuada. Relacionado con atelectasia, derrame pleural, neumotórax, parálisis diafragmática, quilotórax.
- Meta: el niño mantendrá un patrón respiratorio adecuado, evidenciado por FR normal dependiendo de la edad, saturación y gasometría adecuada teniendo en cuenta el tipo de corrección quirúrgica la patología de base.

### **PLAN DE INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA**

- Valorar patrón respiratorio: frecuencia respiratoria según la edad, presencia de disnea, taquipnea, retracciones intercostales, aleteo nasal, hipoventilación, cianosis.
- Valorar RX de tórax en busca de atelectasia, derrame pleural (frecuente en POP Glenn y Fontan), neumotórax, aumento o disminución de flujo pulmonar, posición de tubo OT, de tórax, mediastino, al igual que la posición del diafragma.
- Monitoreo continuo de frecuencia respiratoria y oximetría de pulso, teniendo la precaución de cambiar frecuentemente el censor para evitar zonas de presión y quemaduras; el valor dependerá del tipo de cirugía y la patología de base.
- Toma e interpretación de gasometría arterial, encontrando retención de CO<sub>2</sub> e hipoxia. En POP de FSI<sup>+</sup> Glenn y Fontan se toleran saturaciones mayores de 70%.
- Asegurar una buena analgesia.
- Disminución de la ansiedad.
- Posición de fowler o semifowler.
- Fisioterapia del tórax dirigida, drenaje postural, vibración, percusión y aspiración de secreciones de la vía aérea.
- Estimular la realización de ejercicios respiratorios como respiraciones profundas y el uso de incentivo respiratorio.
- Retiro del tubo OT si se encuentra sobreinsertado, lo cual ocasiona ventilación selectiva.
- Asegurar oxígeno suplementario para lograr una buena saturación según la cardiopatía.
- Colaborar en la colocación de tubos de tórax para drenaje cuando sea necesario.



## Alteración en el intercambio gaseoso

**Definición:** alteración por exceso o por defecto en la oxigenación o en la eliminación de dióxido de carbono a través de la membrana alvéolo capilar.

Relacionado con edema pulmonar, el cual se puede presentar por daño en el endotelio pulmonar después de la CEC, falla ventricular izquierda, aumento del aporte de líquidos, defectos residuales con cortocircuito de izquierda a derecha.

**Meta:** el niño resolverá el edema pulmonar, evidenciado por ausencia de signos de dificultad respiratoria, saturación y gasometría adecuadas según cardiopatía.

### PLAN DE INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA

- Valorar patrón respiratorio: taquipnea, hipoxia, estertores, irritabilidad.
- Monitoreo continuo de la frecuencia respiratoria y oximetría de pulso.
- Monitoreo continuo de la PVC.
- Valorar RX de tórax.
- Toma e interpretación de gasometría arterial: hipoxemia, alcalosis respiratoria como consecuencia de la taquipnea, la acidemia metabólica y respiratoria indican un deterioro prolongado.
- Mantener al niño en posición de fowler para aumentar la capacidad residual funcional y disminuir la precarga.
- Administrar  $\text{FiO}_2$  bajas en cardiopatías con cortocircuitos de izquierda a derecha, CIV, canal AV, DVAT, DPA, ventrículo izquierdo hipoplásico, DSVD.
- Asegurar una restricción hídrica.
- Realizar balance horario de líquidos administrados y eliminados.
- Administración de diuréticos en bolos o en infusión continua.
- Disminución de la ansiedad.
- Intubación y estabilización de la vía aérea, utilizando PEEP altos siempre que la estabilidad hemodinámica lo permita,  $\text{FiO}_2$  bajos.
- Manejo de la vía aérea artificial, utilizar sondas de circuito cerrado según parámetros de ventilación mecánica.
- Anticipar y prevenir complicaciones como: SDRA, paro cardiorrespiratorio, shock cardiogénico, arritmias.

## Alteración en el intercambio gaseoso

Relacionado con crisis de hipertensión pulmonar que son episodios de elevación de las resistencias vasculares pulmonares a nivel sistémico o suprasistémico y



frecuentemente se presentan en POP de cardiopatías de alto flujo pulmonar, obstrucción en el retorno venoso pulmonar, hipoxia crónica y algunas formas de obstrucción del corazón izquierdo.

**Meta:** el niño mantendrá presiones pulmonares normales, evidenciado por saturación y gasometría adecuada, presiones de llenado y tensión arterial según percentiles.

#### PLAN DE INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA

- Identificar en forma precoz las crisis de HTP caracterizadas por hipoxemia, elevación de la PVC, disminución de la PAI, disminución de gasto cardíaco.
- Monitoreo continuo e interpretación de la curva y registro de la línea de arteria pulmonar.
- Asegurar una buena analgesia y sedación para disminuir la respuesta de las resistencias vasculares pulmonares a la manipulación.
- Administrar bolos adicionales de sedación antes de realizar procedimientos como terapia respiratoria, curaciones, retiro de líneas y tubos de drenaje, etc.
- Ventilación mecánica con aporte alto de oxígeno, frecuencias bajas, PEEP bajos, tiempo inspiratorio corto y volúmenes adecuados para mantener la presión media de la vía aérea lo más baja posible; se puede utilizar la ventilación de alta frecuencia que mantiene presiones de CO<sub>2</sub> adecuadas con presiones de la vía aérea bajas y frecuencias respiratorias altas.
- Toma e interpretación de gasometría, la acidosis y retención de CO<sub>2</sub> aumentan las resistencias vasculares pulmonares, mantener un pH alcalino entre 7,45-7,55.
- Control de hematocrito para asegurar un buen transporte de oxígeno.
- Administración de bicarbonato según valores de gases arteriales.
- Administración de óxido nítrico iniciando con 5 ppm, y con una dosis máxima de 20 ppm; controlar frecuentemente para evaluar su efecto, se considera beneficioso si mejora la PAFI mínimo un 20%. Toma de muestra para niveles de metahemoglobinemia, las cuales no deben ser mayores a 2%.
- Administración de vasodilatadores tipo nitroglicerina.
- Administración de inodilatadores tipo milrinona, fármaco de elección si se garantiza una precarga ventricular derecha adecuada, tiene además la ventaja de mejorar el inotropismo miocárdico con poco consumo de oxígeno.
- Mínima manipulación planeando el cuidado del niño de tal forma que aseguremos períodos de descanso.



- Mantener un ambiente tranquilo y seguro para el niño, temperatura adecuada, volúmenes de alarmas.

## DIAGNÓSTICO

### Limpeza ineficaz de la vía aérea

- Definición: incapacidad para eliminar las secreciones u obstrucción del tracto respiratorio para mantener la vía aérea permeable.
- Meta: el niño será capaz de mantener la vía aérea permeable evidenciada por auscultación pulmonar y patrón respiratorio normal.
- Relacionado con dolor por herida quirúrgica y tubos de drenaje.

## INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA

- Valorar el patrón respiratorio: disnea, taquipnea, roncus.
- Monitoreo continuo de frecuencia respiratoria y pulsioximetría.
- Asegurar una buena analgesia.
- Realizar fisioterapia torácica (drenaje postural, perfusión, vibración y aspiración de secreciones).
- Estimular la realización de ejercicios de tos dirigida.
- Asegurar tubos de drenaje.
- Mantener una buena hidratación.
- Asegurar la administración de oxígeno suplementario húmedo.

### Alteración en el equilibrio electrolítico/Hipocalemia

Los problemas de pérdida de potasio postoperatorio pueden ser originados por diuresis elevadas, ocasionadas por los bolos de furosemida y manitol que se coloca durante la extracorpórea para forzar diuresis. El valor de referencia del potasio es de 3,5-4,5 mEq/ltr.

Lo importante es eliminar la causa de la hipotasemia que puede ser por:

- Pérdidas urinarias, siendo la principal causa pérdidas gastrointestinales: diarrea, vómito.
- Ingestión disminuida.

Las alteraciones causadas por la hipocalemia son:

- Cambios en el EKG por la despolarización ventricular lenta.
- La depleción severa del potasio produce alteración en la morfología de las ondas T, tendiéndolas a aplanar.



- Alteraciones en el ritmo, especialmente en pacientes que están tomando digital.

**Meta:** el niño mantendrá niveles de electrolitos: K y Ca dentro del rango normal.

### Plan de intervención de enfermería

- Identificar la condición de base.
- Se debe hacer reposición de potasio de acuerdo al protocolo manejado por la unidad.
- La administración del bolo debe ser, en infusión continua en dos horas.
- Su administración rápida puede ocasionar disritmias fatales.
- Tomar muestra de control sérico 30 minutos después de la reposición. Se debe tener la precaución en la toma de la muestra, para que no haya hemólisis que puede alterar el resultado.
- Se debe rectificar la permeabilidad del acceso periférico para prevenir la necrosis de los tejidos.
- Observe cuidadosamente al paciente por cualquier efecto secundario o signos de toxicidad incluyendo cambios EKG.
- Vigilar el gasto urinario.

### ALTERACIÓN EN EL EQUILIBRIO ELECTROLÍTICO/ HIPOCALCEMIA

La disminución de Ca en el postoperatorio cardíaco puede ser causado por:

- Las soluciones que se usan en el bypass.
- El uso de diurético.
- La quelación de Ca en la sangre nitratada, como ocurre con las transfusiones.
- El aumento de la actividad de la calcitonina.
- El uso de albúmina y expansores plasmáticos, que disminuyen la proporción de Ca ionizado disponible.

### Plan de intervención de enfermería

La administración de Ca se puede realizar en forma de bolo o infusión.

- Se debe administrar en forma lenta y diluida.
- Preferiblemente por catéter central.



- Si es por catéter periférico, asegurarse que este esté permeable, ya que la extravasación produce necrosis tisular.
- Vigilar ritmo, FC y TA.
- Vigilar los niveles de potasio que estén dentro del rango normal, antes de iniciar corrección del Ca, ya que si se administra Ca con potasio bajo puede ocasionar arritmias.
- Se debe llevar el monitoreo sérico de Ca ionizado.

### **Dolor agudo**

**Definición:** estado en el que el individuo experimenta y comunica la presencia de una molestia grave o de sensación incómoda. Relacionado con intervención quirúrgica.

**Meta:** el niño no presentará ni signos ni síntomas de dolor.

### **Intervención de enfermería**

- Valoración del dolor según escalas.
- Identificar signos de dolor como hipertensión arterial, aumento de la frecuencia cardíaca y respiratoria, sudoración, palidez, tensión muscular.
- Administración de analgésicos en infusión continua, generalmente fentanyl, estableciendo la dosis óptima para el alivio del dolor.
- Monitoreo continuo de la frecuencia respiratoria, tensión arterial, frecuencia cardíaca, para detectar en forma precoz signo de sobredosificación de analgésicos.
- Disponer de carro de paro y naloxona en caso de sobredosificación.
- Explicar al niño las causas de dolor si su edad lo permite.
- Realizar medidas de confort como baño, masajes, cambios de posición frecuentes, etc.
- Si se utilizan opiáceos tipo morfina valorar y tratar la retención urinaria y náuseas.
- Reducir el miedo y la ansiedad.
- Utilizar técnicas alternativas como la distracción, respiraciones profundas y lentas, técnicas de relajación según la edad.

### **ALTERACIONES DE LA NUTRICIÓN: INFERIOR A LOS REQUERIMIENTOS**

- Definición: aporte de nutrientes insuficiente para satisfacer sus necesidades metabólicas.



- Relacionado con postoperatorio inmediato de cirugía cardíaca.
- Meta: el niño mantendrá un estado nutricional adecuado para satisfacer sus demandas metabólicas en el postoperatorio de cirugía cardíaca, evidenciado por mantenimiento o ganancia de peso, buena cicatrización de herida quirúrgica.

### **INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA**

- Control de peso diario.
- Control de albúmina, electrolitos y glucometría frecuente.
- Valorar RX de abdomen en busca de signos de enterocolitis (POR CoAo, hipoxia prolongada), distensión abdominal.
- Valorar en abdomen ruidos intestinales, el íleo paralítico se puede presentar en las primeras 48 horas y resolver espontáneamente con reposo intestinal; sus causas más frecuentes son el bajo gasto y las alteraciones metabólicas.
- Valorar cicatrización de herida quirúrgica. Identificar factores de riesgo nutricional como incremento de los requerimientos en SDR, falla cardíaca, acidosis, hipoxia, quilotórax, POP de Fontan.
- Evitar que aumente la demanda energética como el llanto, la succión, procedimientos dolorosos, utilización de músculos accesorios de la respiración y la hipertermia.
- Tener en cuenta, para el soporte nutricional del niño en la UCIP los diferentes medicamentos que recibe y sus efectos colaterales como: la furosemida produce pérdida de potasio, sodio y cloro; captopril, disminución de magnesio, potasio, zinc; digoxina, disminución de potasio; propranolol, hipoglicemia.
- Inicio temprano de nutrición enteral si las condiciones hemodinámicas del paciente lo permiten disminuyendo así la traslocación bacteriana con paso de microorganismos patógenos intestinales a la circulación sistémica, ayudando a conservar la integridad, la función intestinal y evitando úlceras por estrés.
- Identificar contraindicaciones de la nutrición enteral como bajo gasto cardíaco con soporte inotrópico alto, paro cardíaco reciente (< de 24 horas), sangrado digestivo activo, POP reciente de coartación de aorta, hipoxemia severa.
- Identificar tempranamente signos de enterocolitis especialmente en pacientes con DPA, FSP IAo en las cuales se produce un robo mesenterio, como en coartación de aorta, estenosis aórtica, en las cuales se presenta una hipoperfusión mesentérica.



- Vigilar tolerancia de las diferentes fórmulas, las cuales generalmente son fortificadas debido a las restricciones hídricas, controlando perímetro abdominal y residuo según protocolo.
- Administración de nutrición parenteral, cuando esté contraindicada la nutrición enteral.

### **RIESGO POTENCIAL DE INFECCIÓN**

- Definición: estado en el que un individuo presenta un mayor riesgo de invasión por microorganismo patógenos.
- Relacionado con procedimientos invasivos como cirugía, monitoria invasiva, ventilación mecánica, tubos de drenaje.
- Meta: el niño no presentará ningún proceso infeccioso evidenciado por reactantes de fase aguda negativos, hemocultivos negativos, proceso de cicatrización normal, RX de tórax sin lesiones.

### **Intervención de enfermería**

- Identificar factores de riesgo como edad, peso, volumen de sangrado postoperatorio, cardiopatía cianótica, esternón abierto, bajo gasto cardíaco, desnutrición y reintervención.
- Vigilar signos de infección como letargo, vómito, fiebre, cambios en la perfusión.
- Valoración diaria de herida quirúrgica en busca de signos de infección como rubor, calor, edema y presencia de secreción.
- Valoración diaria de estado y sitios de inserción de líneas centrales periféricas.
- Utilizar técnica aséptica para la manipulación de líneas y tubos de drenaje.
- Realización de curación de herida quirúrgica, líneas y tubos de drenaje según protocolo.
- Manejo de la vía aérea artificial con técnica aséptica.
- Cambio de circuitos de ventilador y equipos de infusiones según protocolo.
- Administración de antibioticoterapia profiláctica.
- Valoración de paraclínicos como reactantes de fase aguda, RX de tórax.
- Retiro temprano de líneas centrales, electrodos de marcapaso, tubos de drenaje y ventilación mecánica.



## **Aprontamiento familiar ineficaz relacionado con la ESTANCIA DEL NIÑO EN LA UCIP Y SU SITUACIÓN CRÍTICA**

**Meta:** los padres mostrarán signos mínimos de estrés y el afrontamiento será adecuado ante la situación.

### **Plan de intervención de enfermería**

- Animar a los padres a expresar sus miedos, temores y dudas.
- Proporcionar información, dentro de nuestra competencia. Reforzar y aclarar la información médica.
- Animar a los padres a participar en el cuidado del niño durante su estancia en la unidad.

## **DÉFICIT DEL CONOCIMIENTO DE LOS PADRES RELACIONADO CON EL PROCESO POSTOPERATORIO**

**Meta:** los padres demostrarán comprender el proceso por el que está pasando su hijo.

### **Plan de intervención de enfermería**

- Es importante que los padres conozcan el entorno en el que sus hijos estarán y esto puede ser por medio de una visita a la unidad, o la presentación de un video.
- El personal de enfermería aclarará dudas de los padres.
- En casos especiales se permitirá ampliar el horario de visita.
- Permitirles a los padres traer el juguete u objeto preferido del niño.
- Proporcionarles a los padres el estado de su hijo, telefónicamente.
- Unificar la información que se les dará a los padres.
- Motivarlos a participar en cuidado y recreación de su hijo.



Tabla de medicamentos utilizados en UCIE

| Fármaco         | Acción   | Dosis  | Presentación                 | Efectos secundarios  |
|-----------------|--|--|------------------------------|--|
| Adenosina       | <p>Es el único fármaco que produce una interrupción transitoria de la conducción AV y la conducción intraventricular.</p> <p>Indicada en taquicardia supraventricular de complejo QRS.</p> | 0,25-0,3 mg/kg en bolo y con repeticiones rápidas. | Ampollas de 2ml por 1 mg.    | Braquicardia, hipotensión, bradicardia.                                      |
| Adrenalina      | Inotrópico en receptores beta, vasoconstrictor en receptores alfa.   | 0,01-1 mg/kg. Preparación o DAD 5%                 | Ampollas de 1 ml por 1 mg.   | Taquicardia, hipertensión arterial, hipotensión, necrosis por extravasación. |
| Atorvastatina   | Profilaxis del erifido del colesterol y la duración del intervalo QT y la conducción intraventricular. <p>Indicada en taquicardia supraventricular.</p>                                    | Bolo 5 mgr/kg. Intervalos de 5-15 días.            | Ampollas de 3ml por 150 mgr. | Hipotensión, taquicardia, cefalea, rash.                                     |
| Captopril       | Inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina.   | 0,15-0,5 mg/kg/dosis                               | Tabletas por 25-50 mg.       | Hipotensión, bradicardia.  |
| Dexmedetomidina | Agonista alfa 2  | 0,1-0,7 mcg/kg/hora para preparación de bolo.      | Ampolla 2 cc por 200 mcg.    | Hipotensión, bradicardia.  |



Tabla de medicamentos utilizados en UCIP (Continuación)

| Fármaco         | Acción  | Dosis  | Presentación                       | Efectos  |
|-----------------|---|--|------------------------------------|--|
| Digoxina        | <p>Incrementa la entrada de Ca a la célula, mejorando la contractilidad.</p> <p>Actúa sobre la conducción a través del nodo sinusal y AV.</p> | 7,5-12 mcg/kg/día  | Ampollas de 1ml por 0,2 mgr.       | <p>Cardiotoxicidad, bradicardia, náuseas, vómitos, diarrea, cefalea.</p> |
| Dopamina        | <p>Ejerce dopa, aumenta flujo renal y mesentérico.</p> <p>Ejerce efecto alfa vasoconstrictor.</p>   | <p>5-10 mcg/kg/min</p> <p>1-2 mg/kg/día</p>  | <p>Ampollas de 5 ml por 0 mgr.</p> | <p>Taquiarritmias, hipertensión, cefalea.</p>                            |
| Espironolactona | <p>Compete con la aldosterona en el riñón, aumenta la excreción de sodio y agua.</p>  | 1-2 mg/kg/día  | Tabletas de 25-50 mg.              | <p>Hipotensión, cefalea, hipercalemia.</p>                               |
| Fentanyl        | <p>Efecto opioide sobre el sistema límbico, inhibe las vías ascendentes del dolor.</p>  | <p>Bolo de 1-2 mcg/kg</p> <p>Infusión de 2-8 mcg/kg/h</p> <p>Preparación SSN, D 5% AD.</p> | <p>Ampollas de 100 mcg/ml</p>      | <p>Depresión respiratoria, náuseas, vómitos.</p>                         |

Tabla de medicamentos utilizados en UCIP (*Continuación*)

| Fármaco           | Indicación   | Dosis   | Presentación   | Efectos secundarios   |
|-------------------|--|---|--|---|
| Furosemida        | Inhibidor de reabsorción de Na <sup>+</sup> y Cl <sup>-</sup> en asa ascendente del túbulo distal.                         | Bolo de 0,5-1 mgr/<br>kq.<br>Infusión de 0,02-1 mg/kg/h.<br>Preparación: SSN, 10 mgr. a 10 mgr. a de luz. | Ampollas de 2 ml por 10 mgr.                             | Síndrome de alcapaluria.<br>Hipotensión.<br>Hipocalemia.<br>Hipocloroemia.<br>Hipomagnesemia. |
| Hidrato de cloral | Sedante hipnótico de corta duración.   | 25-50 mgr/g/dosis.  | Frasco de 100 mg/c.                                      | Hipotensión, depresión respiratoria, vértigo, temblor.  |
| Levosimendan      | Activa el sistema de señalización sin aumentar la demanda de O <sub>2</sub> .  | 0,12 mgr/kg por 12 h.   | Ampolla de 5-10 cc por 12,5 mgr-25 mgr                   | Hipocalemia, Hipotensión, arritmias, intervalo QT largo.                                      |
| Midazolam         | Inductor de fosforilación oxidativa III, evita la liberación de Ca <sup>2+</sup> del retículo endoplásmico y asodilatador. | 0,1 mgr/kg<br>Infusión 1-4 mgr/kg/m de preparación SSN, 5% AD.  | Ampollas de 5cc por 5 mgr<br>Ampollas de 3cc por 150 mg. | Hipotensión, bradicardia, depresión respiratoria.   |
| Milrímona         | Inductor de fosforilación oxidativa III, evita la liberación de Ca <sup>2+</sup> del retículo endoplásmico y asodilatador. | 0,1 mgr/kg<br>Preparación SSN, D 5% AD.   | Ampolla de 10 cc por 10 mgr.                             | Arritmia ventricular, hipotensión, trombocitopenia.   |



Tabla de medicamentos utilizados en UCIP (Continuación)

| Fármaco           | Acción  | Dosis                                     | Presentación                 | Cuidados  |
|-------------------|---|---|------------------------------|---|
| Norepinefrina     | Estimula receptores alfa y beta, efecto inotrópico y cronotrópico positivo. | 0,05-4 mcg/kg/m, preparación D 5% AD.     | Ampolla de 4cc por 4 mg.     | Hipertensión, insuficiencia cardíaca.             |
| Nitroglicerina    | Reduce presión telediastólica del VI y RVs.                                 | 1 -10 mcg/kg/m, preparación SSN, D 5% AD. | Ampollas de 50 mg por 10 cc. | Rubor, hipotensión, taquicardia, cefalea.         |
| Propranolol       | Bloqueador adrenérgico beta.  | 1-2mg/kg/día.                             | Tabletas de 40-80 mg.        | Hipotensión, broncoespasmo, hipoglucemia.         |
| Prostaglandina E1 | Relajación del músculo liso ductal.   | 0,01-0,1 mcg/kg/m.                        | Ampolla 1cc por 500 mcg.     | Apnea, fiebre, diarrea, bradicardia, hipotensión. |

## LECTURAS RECOMENDADAS



- Adatia I, Moore PM, et al. Clinical course and hemodynamic observations after supraannular mitral valve replacement in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 1089-1094.
- Aharon AS, Lacks H, et al. Early and late results of mitral valve repair in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1262-1271.
- Alexiou C, Galogavrou M, et al. Mitral valve replacement with mechanical prostheses in children: improved operative risk and survival. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 105-113.
- Baylen BG. Congenital mitral insufficiency. In: Allen HD, Gutgesell H, Clark EB, Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents. Lippincott Williams & Wilkins 2000.
- Becker AE, de Wit A. Mitral valve apparatus. A spectrum of normality relevant to mitral valve prolapse. *British Heart Journal* 1979; 42: 690.
- Becker AE. Valve pathology in the paediatric age group. En Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (eds) *Paediatric cardiology*, vol 5. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1983; 345-360.
- Beekman RH, Rocchini AP, Dick M II. Vasodilator therapy in children with left ventricular dysfunction or mitral regurgitation. *Pediatrics* 1984; 73: 43-51.
- Beinlich CJ, Rissinger CJ, et al. Mechanisms of rapid growth in the neonatal pig heart. *J Moll Cell Cardiol* 1995; 27: 273-81.
- Bonow RO, et al. ACC/AHA Task force report. *J Am Coll Cardiol* 1998; vol 32: 1486-1582.
- Carpentier A, Branchini B, Cour CJ, et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 854.
- Castello R, Lenzen R, Aguire F. Variability in the quantitation of mitral regurgitation by Doppler color flow mapping. Comparison of transthoracic and transesophageal studies. *Journal of the American College of Cardiology* 1992; 20: 433-438.
- Chauvaud S, Fuzellier JF, et al. Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques) long-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 84-93.
- Choy Michael, Robert H. Beekman, Albert P, Rocchini MD, y cols. Percutaneous Balloon Valvuloplasty for valvar aortic stenosis in infants and children. *American Journal of cardiology* 1987; 59: 1010-1013.
- Corin W, Gabor S. JACC Left ventricular function in chronic mitral regurgitation and postoperative comparison. *JACC* 1995; 25: 113 - 121.



- Dajani A, Ayoub, Bierman F. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever: Jones criteria, updated 1992. *Circulation* 1993; 87: 302-307.
- Dajani A, Bisno A, Prevention of rheumatic fever *Circulation* vol 78. n<sup>o</sup>4, october 1998; 78: 1082-6.
- Durack DT, Lukes AS, Bright DK. New criteria for diagnosis of infective endocarditis: utilization of specific echocardiographic findings. *Am J Med* 1994; 96: 200.
- Durack DT. Prevention of infective endocarditis. *N Engl J Med* 1995; 332: 38-44.
- Ebaid M. *Cardiología em pediatria temas fundamentais*. Roca 2000.
- Peter Lepow, Me Cracken Phillips. *Enfermedades infecciosas en Pediatría*. Panamericana. 1992: 168-172.
- Erickson LL, Cocalis MW. Ebstein's malformation of the mitral valve: association with aortic obstruction. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 45-47.
- Fellows Kenneth E., Wolfgang Radtke, John F Keane, y cols. Acute complications of catheter therapy for congenital heart disease. *American journal of cardiology* 1987; 60: 679-683.
- Ferreira S, Ebaid M, Aiello V. Ebstein's malformation of the tricuspid and mitral valves associated with hypoplasia of the ascending aorta. *Int J Cardiol* 1991; 33: 170-172.
- Galal Omar, Syamasundar Rao, Fadel Al Fadley. Follow-up results of balloon aortic valvuloplasty in children with special reference to causes of late aortic insufficiency. *American Heart Journal* 1987; 133: 418-427.
- Garson Arthur, Timothy Bricker, David Fischer. *The Science and Practice of pediatric cardiology* Second edition.
- Gessner IH. *Rheumatic fever*. Pediatric Cardiology WB Saunders company. 1993. p. 155-65.
- Gordon MF, Hajar r, occurrence of valvar heard disease in acute rheumatic fever without evident carditis: colourflow doppler identification. *Br Heart j* 1992; 67: 434-8.
- Grifka G, Vincent JA. Abnormalities of the left atrium and mitral valve, including mitral valve prolapse. In *Pediatric cardiology*. Garson Jr 2<sup>a</sup> ed. Pensilvania 1998. p. 1277-1301.
- Gunther T, Mazzitelli D, et al. Mitral valve replacement under 6 years of age. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 426-430.
- Higgins CB, Silverman NH, Kersting-Sommerhoff. *Congenital heart disease: echocardiography and magnetic resonance imaging*. Raven Press, New York 1990. p. 62-71.
- Kalangod A, Oberhansli I, Baldovinos A, et al. Hypoplasia of the posterior leaflet as a rare cause of congenital mitral insufficiency. *J Card Surg* 1997; 12: 339-342.
- Kasten Carol H, Sportes, y cols. Percutaneous balloon Valvuloplasty in neonates with critical aortic stenosis. *Jacc* 1989; 13: 1101-5.
- Kelbaek H, Aldershvile J, Skagen K. Pre and afterload reduction in chronic mitral regurgitation: a double-blind randomized placebo-controlled trial of the acute and 2 weeks effect of nifedipine or isosorbide dinitrate treatment on left ventricular function and the severity of mitral regurgitation. *British Journal of Clinical Pharmacology* 1996; 41: 493-497.
- Kirklin J W, Barratt-Boyes B. *Congenital mitral valve disease*. *Cardiac Surgery*. 2<sup>o</sup> ed. vol 2, London: Churchill Livingstone, 1993.
- Knirsch W, Hassberg D, Beyer A et al. Knowledge, compliance and practice of antibiotic endocarditis prophylaxis of patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2003; 24: 344.
- Kohl K, Silverman N. Comparison of cleft and papillary muscle position in cleft mitral valve and atrioventricular septal defect. *American Journal of Cardiology* 1996; 77: 164-169.
- Krishnan US, Gersony WM, Rosenzweig-Berman E, et al. Late left ventricular function after surgery for children with chronic symptomatic mitral regurgitation. *Circulation* 1997; 96: 4280-4285.
- Kutsche LM, Oyer R et al. An important complication of Hancock mitral valve replacement in children. *Circulation* 1979; 60(suppl. I): 98-103.



- Leung M, Rigby ML, Anderson RH. Reversed offsetting of the septal attachments of the atrioventricular valves and Ebstein's malformation of the morphologically mitral valve. *British Heart Journal* 1987; 57: 184-187.
- Li JS, Sexton DJ, Mick N, et al. Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis. *Clin Inf Dis* 2000; 30: 633.
- Long Walker, William Tooley, Dan McNamara. *Fetal and neonatal cardiology*. W.B Saunders Company. 1990. p. 465-470.
- Lorier G, Kalil RAK, et al. Valve repair in children with congenital mitral lesions: late clinical results. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 44-52.
- McCarthy JF, Neligan MC, et al. Ten years' experience of an aggressive reparative approach to congenital mitral valve anomalies. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996; 10: 534-539.
- Monagle R, Michelson AD, et al. Antithrombotic therapy in children. In the Sixth ACCP consensus conference on antithrombotic therapy. *Chest* 2001; 119(suppl.): 344-370.
- Mori Y, Nakazawa M, et al. Long-term effect of angiotensin-converting enzyme inhibitor in volume overload heart during growth: a controlled pilot study. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 270-5.
- Moss and Adams, heart disease in infants, children and adolescents kawasaki syndrome 1216 2201
- Moss Arthur, Forrest Adams. *Heart Disease in infants, Children, and Adolescents*. 5a Edición 1995; 2: 1087-1111.
- Mullins Charles E, Michael R. Nihill, Wesley Vick. Double balloon technique for dilation of valvular of vessel stenosis in congenital and acquired heart disease. *Jacc* 1987; 10: 107-14.
- Poirier NC, Williams WG, Van Arsdel GS. A novel repair for patients atrioventricular septal defect requiring reoperation for left atrioventricular valve regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 54-61.
- Pomerantzeff PMA. Plástica da valva mitral. *Revista do InCor* 1997; 2: 38-42.
- Prifti E, Vanini V, et al. Repair of congenital malformations of the mitral valve: early and midterm results. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 614-21.
- Punkett MD, Scheider DJ, et al. Homograft replacement of mitral valve in children. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 849-852.
- Raymond HW, Zwiebel W J, Harnsberger HR. Magnetic resonance imaging in pediatric cardiac disease. *Seminars In Ultrasound, Computed Tomography and Magnetic Resonance* 1990; 11: 184-197.
- Roberts WC. Congenital cardiovascular abnormalities usually "silent" until adulthood: morfologic features of the floppy mitral valve, valvular aorticstenosis, discrete subvalvular aortic stenosis, hypertrophic cardiomyopathy, sinus of Valsalva aneurysm, and the Marfan syndrome. *Cardiovasc Clin* 1979; 10:407-412.
- Ross J Jr. The timing of surgery for severe mitral regurgitation. *N Engl J Med* 1996; 335: 1456-1458.
- Sade R, Crawford F, et al. Valve prosthesis in children: a reassessment of anticoagulation. *Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 553-561.
- Schön HR, Schröter G, Blömer H, et al. Beneficial effects of a single dose of quinapril on left ventricular performance in chronic mitral regurgitation. *Am. J Cardiol* 1994; 73: 785-91.
- Seguchi M, Nakazawa M, Momma K. Effect of enapril on infants and children with congestive heart failure. *Cardiol Young* 1992; 2: 14-9.
- Sem I, Rajasekaran AK. Angiotensin II-binding protein in adult and neonatal rat heart. *J Moll Cell Cardiol* 1991; 23: 563-72.
- Shone JD, Sellers RD, Anderson RC. The developmental complex of "parachute mitral valve", supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *American Journal of Cardiology* 1963; 11: 714-725.
- Sigfusson G, Ettetdgui JA, Silverman NH. Is a cleft in the anterior leaflet of an otherwise normal mitral valve an atrioventricular canal malformation. *Journal of the American College of Cardiology* 1995; 26: 508-515.



- Soto B, Ceballos R, Nath PH. Overriding atrioventricular valves. An angiographic-anatomical correlate. *Int J Cardiol* 1985; 9: 327-40.
- Stellin G, Padalino M, et al. Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children: it is always possible? *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 74-82.
- Suárez de Lezo J, Pan M, Medina A. Immediate and follow-up results of transluminal balloon dilatation for discrete subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1309-1315.
- Sugita T, Ueda Y, et al. Early and late results of partial application annuloplasty for congenital mitral insufficiency. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2001; 122: 231.
- Tamura M, Menahem S. Clinical features and management of isolated cleft mitral valve in childhood. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 764-770.
- Taranta A, Markowitz M. La fiebre reumática. Segunda edición. Kluwer Academia Publishers 1989.
- Uva MS, Galleti L, et al. Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 164-176.
- Von Xylanders, Mudra H, Rieber J, et al. Intravascular ultrasonography of an adolescent boy with a coronary artery aneurysm due to Kawasaki Disease. *Pediatr Cardiol* 1997; 18:437 - 439.
- Van der Bel-Khan J, Duren DR, Becker AE. Isolated mitral valve prolapse: chordal architecture as an anatomic basis in older patients. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 1335-40.
- Van der Horst RL, Hastreiter AR. Congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol* 1996; 20:773.
- Wng TN, Bluett MK, et al. Mitral valve replacement in the first 5 years of life. *Ann Thorac Surg* 1999; 47: 720-724.
- Yanegawa H, Nakamura Y, Sakata K, et al. Use of intravenous gamma-globulina for kawasaki disease: effects on cardiovascular sequelae. *pediatr cardiol.* 1997; 18: 19 - 23.
- Yoshimura N, Yamaguchi M, et al. Surgery for mitral valve disease in the pediatric age group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 99-106.
- Zeevi Benjamin, John F Keane, Aldo R. Castañeda, y cols. Neonatal Critical valvar aortic stenosis. *Circulation* 1989; 80: 831-833.
- Zias EA, Mavroudis C, et al. Surgical repair of the congenitally malformed mitral valve in infant and children. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1551-1559.

# ÍNDICE TEMÁTICO



## A

Adenosina 78  
Anastomosis cavopulmonar 275, 278  
Angioplastia con balón 155  
Aplasia tímica 159  
Aprotinina 271  
Arco aórtico derecho 159, 195  
Artritis 224  
Aspirina 301  
Aurícula  
    derecha 3  
    izquierda 8  
Aurícula y ventrículo izquierdo 3

## B

Betabloqueadores 80  
Bloqueo AV completo 281  
Bomba aspirante e impelente 3  
Bosentán 261

## C

Calcioantagonistas 260  
Cardioversión eléctrica 80  
Carditis 224  
Cavopulmonar total 284  
Cerclaje de la arteria pulmonar 275, 279  
CIA 86  
Circulación coronaria 12  
Circulación fetal 27

Complejo QRS 56  
Corea de Sydeaham 229  
Cromosoma 22q11 115

## D

Danlos 203  
Determinación de la situación  
    atrioventricular y ventriculoarterial 26  
Diafragma 3  
Di George 159  
Digoxina 79  
Drenaje venoso anómalo 185  
    parcial 185  
    total 185  
DSAV  
    completo 115  
    parcial 115  
DVAT  
    infracardiaco 186  
    intracardiaco 186  
    supracardiaco 186

## E

Enfermedad de Kawasaki 203  
Eritema marginado 225  
Estenosis fisiológica de ramas pulmonares  
    37  
Estreptococo B hemolítico 221  
Estudio electrofisiológico 80



**F**

Faringoamigdalitis 224  
Fístulas sistémicos pulmonares 275  
Flebotomía 270  
Flecainida 79  
Flutter auricular 79  
Foramen oval permeable 85  
Frecuencia cardíaca 55

**G**

Gamaglobulina 243  
Genes 15

**H**

Has de Hiz 14, 281  
Hidrops fetalis 79  
Hipertensión pulmonar 96, 255, 267,  
117, 175  
HTP 199

**I**

índice de McGoon 280  
Índice de Nakata 280  
Indometacina 112  
Inervación 14  
Insuficiencia  
  cardíaca 79  
  mitral 210  
Interrupción del arco aórtico 195  
Intervalo  
  PR 55  
  QT 57

**L**

Líneas de Beau 240

**M**

Maniobras vagales 78

**N**

Nodo  
  auriculoventricular 13  
  sinusal 13  
Nódulos subcutáneos 225

**O**

Onda P 55  
Origen anómalo de la coronaria izquierda  
  210  
Ostium secundum 86

**P**

Penicilina 228  
Pericardio 4  
Pericardiocentesis 301  
Poliartritis migratoria 224  
Policitemia 268  
Prednisolona 301  
Profilaxis 227  
  secundaria 227  
Prolapso valvular mitral 205

**R**

Resistencias pulmonares 95, 102  
Ritmo cardíaco 55

**S**

Segmento ST 57  
Seno coronario 6  
Sildenafil 260  
Síndrome  
  22q11 195  
  de Down 115  
  de Ehlers 203  
  de Eisenmenger 260  
  de Marfan 203  
  de Noonan 125

de Shone 209  
de Noonan 185  
velocardiofacial 159  
Sistema de conducción 13  
Situación atrioventricular y  
ventriculoarterial 26  
Sitios  
ambiguo 24  
inversus 24  
solitus 23  
visceroatrial 23  
Soplo  
arterial supraclavicular o  
braquiocefálico 36  
de eyección pulmonar 36  
de Still 35  
Sulfato de morfina 265

## T

Taquicardia supraventricular 71  
Tipo  
ostium primum 86  
senovenoso o seno coronario 86  
Transposición de grandes vasos 282  
Trombocitopenia 269  
Turner 185

## V

Válvula (s)  
aórtica 12  
mitral 10  
en paracaídas 209  
pulmonar 11  
auriculoventriculares 9  
sigmoideas 11  
tricúspide 9  
Valvuloplastia 142  
Valvulotomía pulmonar con catéter balón  
129  
Vena cava  
inferior 5  
superior 4  
Venas pulmonares 6  
Ventrículo  
derecho 3, 9  
izquierdo 3  
Verapamilo 80

## Z

Zumbido  
mamario 37  
venoso 37